J FREYSCHMIDT
HRSG

Handbuch diagnostische Radiologie

Gastrointestinales System

Springer

Handbuch diagnostische Radiologie

Herausgeber:
Jürgen Freyschmidt, Bremen

St. Feuerbach (Hrsg.)

Handbuch diagnostische Radiologie

Gastrointestinales System

Mit Beiträgen von:

G. Antes, W. Bautz, H.-J. Brambs, St. Feuerbach, T. Fischer, W. Golder, Ch. Hannig, H. Helmberger, B. Kammer, M. Persigehl, J. Pullwitt, K. Schlottmann, M. Strotzer, M. Völk, A. Wuttge-Hannig

Mit 805 Abbildungen in 1327 Einzeldarstellungen

Springer

Professor Dr. med. Stefan Feuerbach
Universitätsklinikum Regensburg
Institut für Röntgendiagnostik
Franz-Joseph-Strauß-Allee 11
93042 Regensburg

ISBN 978-3-540-41418-6
Springer Berlin Heidelberg New York

Bibliografische Information Der Deutschen Bibliothek
Die Deutsche Bibliothek verzeichnet diese Publikation in der Deutschen Nationalbibliografie; detaillierte bibliografische Daten sind im Internet über <http://dnb.ddb.de> abrufbar

Springer ist ein Unternehmen von
Springer Science+Business Media

springer.de

Planung: Dr. U. Heilmann, Heidelberg
Redaktion: D. Mennecke-Bühler, Heidelberg
Herstellung: LE-TeX Jelonek, Schmidt & Vöckler GbR, Leipzig
Umschlaggestaltung: Frido Steinen-Broo, eStudio Calamar, Spanien
Satz und Reproduktion: am-productions GmbH, Wiesloch

21/3180 YL – 5 4 3 2 1 0
Gedruckt auf säurefreiem Papier

Vorwort

Eine fortlaufende Optimierung der bildlichen Darstellung krankhafter Organveränderungen erfordert ein sich ständig verbreiterndes medizinisches Wissen.

Ein Handbuch ist der Definition nach ein zusammenfassendes, in der Regel mehrbändiges Werk über eine Wissenschaft oder ein spezielles wissenschaftliches Gebiet. Kann ein solches Werk noch Bestand haben in einer Zeit, in der sich wissenschaftliche Erkenntnisse mit nahezu unvorstellbarer Geschwindigkeit entwickeln und wandeln?

Die Herausgeber und Autoren dieses Handbuchs bejahen diese Frage; sie halten es geradezu für notwendig, eine fundierte Standortbestimmung über die diagnostische Radiologie in einem Rahmen abzugeben, der für die praktischen Belange dieses – neben der klinischen Pathologie – wichtigsten diagnostischen Schlüsselfachs prinzipiell einen Wertbestand von etwa 8–10 Jahren besitzen soll. Dieser Zeitraum bezieht sich selbstverständlich nur auf die einzelnen Bände, deren jeweiliges Erscheinen sich zwar durch die verschiedensten Umstände seit dem Start des Gesamtprojektes verzögert hat, die sich aber zum Zeitpunkt ihrer Fertigstellung jeweils auf dem aktuellen Erkenntnisstand befanden bzw. befinden. Bei der Erstellung der einzelnen organbezogenen Bände wurde bedacht, dass sich im oben angegebenen Zeitraum zwar untersuchungstechnische Modalitäten, wie z. B. Sequenzen in der MRT, durchaus ändern werden, dass aber das Prinzip der Darstellungsmöglichkeiten von krankhaften Veränderungen bestimmter Organe oder Organsysteme weitgehend unverändert bleibt; denn die den Krankheiten zugrunde liegenden pathologischanatomischen Veränderungen selbst ändern sich ja kaum!

Die rasche Entwicklung und den Wandel von ätiologischen, pathogenetischen und therapeutischen Erkenntnissen kann und muss man in wissenschaftlichen Zeitschriften und ggf. aktuellen Monographien verfolgen; doch wird man das Neue nur dann verstehen und nutzen können, wenn man durch einen soliden Wissensfundus darauf vorbereitet ist. Dazu soll dieses Handbuch mit seinem besonderen Konzept der Wissensvermittlung beitragen. Es orientiert sich an Organen oder Organsystemen mit ihren Erkrankungen, die jeweils bestimmte radiologische Untersuchungsstrategien erfordern (z. B. mit Hilfe der Projektionsradiographie, CT, MRT, Ultraschall, ggf. Szintigraphie).

In den jeweiligen Hauptkapiteln findet sich zunächst eine Darstellung der Normalanatomie und ihrer wesentlichen Varianten – bezogen auf die einzelnen Darstellungsmodalitäten; dann folgt ein Kapitel über die systematische Bildanalyse. Die Kapitel über die einzelnen Krankheitsentitäten (Fehlbildungen, traumatische und entzündliche Veränderungen, Tumoren und sonstige Störungen) sind einheitlich nach folgenden Themen aufgebaut:

- pathologisch-anatomische Grundlagen (zum Verständnis der radiologischen Befunde),
- klinische Symptomatik,
- charakteristische radiologische Symptome und ihre Differentialdiagnose.
- Jedes Kapitel schließt mit Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie und zusammenfassenden Merksätzen.

Der rote Faden, der sich durch das gesamte Werk zieht, ist die *synoptische Betrachtungsweise* von klinischen und mit Hilfe der Radiologie erkennbaren pathologisch-anatomischen und funktionellen Veränderungen. Eine dem Patienten nützliche Diagnostik kann im Übrigen nur aus der Fusion von technischer Entwicklung und einem angepassten medizinischen Wissen um das Wesen und die Vielfalt von Krankheiten gelingen.

Frau Dr. U. Heilmann vom Springer-Verlag danken wir für die Anregung zu diesem Handbuchprojekt. Ein ganz besonderer Dank gilt Frau D. Mennecke-Bühler, ohne deren gekonntes Management dieses neunbändige Werk sicherlich nicht zum Abschluss gekommen wäre.

Im Frühjahr 2007

Für die Herausgeber und Autoren
J. Freyschmidt, Bremen

Vorwort

Für die Diagnostik der Erkrankungen abdomineller Organe stehen eine Vielzahl von Untersuchungstechniken wie für kaum eine andere anatomische Region zur Verfügung. Endoskopische Verfahren, die gleichzeitig eine Biopsie oder therapeutische Maßnahmen ermöglichen, haben in den letzten 30 Jahren die klassischen radiologischen Verfahren wie Röntgenuntersuchung des Magens im Doppelkontrast, Magen-Darm-Passage oder den Kolonkontrasteinlauf nahezu komplett verdrängt.

Um die Dünndarmdiagnostik konkurrieren die klassische Sellink-Technik, das Magnetresonanz-(MR-) Enteroklysma und zunehmend auch die Kapselendoskopie. Andererseits verlieren bewährte endoskopische Techniken wie die endoskopische retrograde Cholangiopankreatographie (ERCP) gegenüber der Magnetresonanzcholangiographie (MRC) und der Magnetresonanzcholangiopankreatographie in diagnostischer Hinsicht erheblich an Bedeutung.

Die klassische Angiographie erhält in der Diagnostik von Embolien und Blutungen zunehmend Konkurrenz durch die CT- und MR-Angiographie, andererseits haben sich die therapeutisch-interventionellen Techniken zur Embolisation erheblich verbessert.

Für die Diagnostik der parenchymatösen Organe (Leber, Milz und Pankreas) stehen mit Ultraschall, Computertomographie und Magnetresonanztomographie gleich drei leistungsfähige Schnittbildverfahren zur Verfügung. Alle diese Techniken sind einem kontinuierlichen und rasanten technischen Fortschritt unterworfen. Sie besitzen Vor-, aber auch Nachteile, sodass es kaum möglich erscheint, allgemeinverbindliche Richtlinien für jedes Organ und jede Verdachtsdiagnose zu liefern, welchem Verfahren zur Vermeidung einer aufwändigen Stufendiagnostik wann der Vorzug zu geben ist. Gleichzeitig gilt es zu berücksichtigen, dass keinesfalls alle Methoden stets und ubiquitär verfügbar sind und eine diagnostische Strategie deshalb auch vom „Machbaren“ abhängt.

Allen Autoren war es daher ein Anliegen, nicht nur die modernen diagnostischen Verfahren darzustellen, sondern – soweit dies sinnvoll erschien – auch auf die „klassischen“ Verfahren einzugehen. Dies entspricht zum einen den Gegebenheiten der täglichen Praxis, zum anderen aber auch unserem Anspruch, dass es sich bei einem Handbuch (auch) um ein Nachschlagewerk handeln soll. Aus diesem Grund werden auch „Raritäten“ berücksichtigt, die Priorität wurde aber auf die häufigen und damit wichtigsten Erkrankungen gelegt.

Die ausreichende Berücksichtigung herkömmlicher, klassischer Techniken und die korrekte Einschätzung moderner diagnostischer Verfahren im Vergleich zu konkurrierenden Techniken wie der Endoskopie stellte für die Autoren eine Herausforderung dar, zumal die angewandten Untersuchungsstrategien durch die Verfügbarkeit der jeweiligen Methode vor Ort entscheidend beeinflusst werden. Die Autoren hoffen, dieser Aufgabe dennoch weitgehend gerecht geworden zu sein, und wünschen, dass dieses Buch durch praxisnahe, pragmatische Empfehlungen und die Gewichtung der Krankheitsbilder zur Entscheidungsfindung in der täglichen Praxis beiträgt.

Mai 2007

Für die Autoren
Professor Dr. med. Stefan Feuerbach, Regensburg

Inhalt

Autorenverzeichnis

Antes, Günther, Dr. med.
Chefarzt, Abteilung für Radiologie
Klinikum Kempten-Oberallgäu gGmbH
Robert-Weixler-Straße 50
87439 Kempten

Bautz, Werner, Prof. Dr. med.
Radiologisches Institut
Universität Erlangen-Nürnberg
Maximiliansplatz 1
91054 Erlangen

Brambs, Hans-Jürgen, Prof. Dr. med.
Klinik für diagnostische und
interventionelle Radiologie
Universitätsklinikum Ulm
Steinhövelstraße 9
89075 Ulm

Feuerbach, Stefan, Prof. Dr. med.
Institut für Röntgendiagnostik
Universitätsklinikum
Franz-Josef-Strauss-Allee 11
93042 Regensburg

Fischer, Tanja, Dr. med.
Institut für Klinische Radiologie
Innenstadt, Klinikum der Universität München
Marchioninistraße 15
81377 München

Golder, Werner, Prof. Dr. med.
Association d'Imagerie Médicale
65, rue R. Poincaré
10000 Troyes, Frankreich

Hannig, Christian, Prof. Dr. med.
Institut für Röntgendiagnostik
Klinikum rechts der Isar, TU München
Ismaninger Straße 22
81675 München

Helmberger, Hermann, Prof. Dr. med.
Zentrum für Radiologie
und Nuklearmedizin Nymphenburg
Klinikum Dritter Orden
Menzinger Straße 44
80638 München

Kammer, Birgit, Dr. med.
Pädiatrische Radiologie
Dr. von Haunersches Kinderspital
Ludwig-Maximilians-Universität München
Lindwurmstraße 4
80337 München

Persigehl, M., Prof. Dr. med.
Institut für diagnostische Radiologie
Klinikum Rosenheim
Pettenkoferstraße 10
83022 Rosenheim

Pullwitt, Jens
Radiologische Klinik
Zentralkrankenhaus
St.-Jürgen-Straße
28205 Bremen

Schlottmann, Klaus, Priv.-Doz. Dr. med.
Klinik für Innere Medizin I
Klinikum der Universität Regensburg
Franz-Josef-Strauss-Allee 11
93053 Regensburg

Strotzer, Michael, Prof. Dr. med.
Abteilung Radiologie
Krankenhaus Hohe Warte
Hohe Warte 8
95445 Bayreuth

Völk, Markus, Priv.-Doz. Dr. med.
Abteilung VIII (Radiologie)
Bundeswehrkrankenhaus
Oberer Eselsberg 40
89081 Ulm

Wuttge-Hannig, Anita, Dott.
Radiologie – Strahlentherapie – Nuklearmedizin
Karlsplatz 3–5
80335 München

Abdomen

1

W. Bautz

1.1 Das Zwerchfell und seine Lücken

Das Zwerchfell (Diaphragma) trennt anatomisch den Thorax- vom Abdominalraum und unterstützt funktionell die Atmung und den Blutstrom zum Herzen. Es ist eine kuppelartig in den Thoraxraum aufsteigende Muskel-Sehnen-Platte, die an den lumbalen Wirbelkörpern, den Rippen und dem Sternum inseriert. Das Zwerchfell besteht beidseits aus 3 Muskelpartien (Pars lumbalis, Pars costalis und Pars sternalis), die in der Sehnenplatte des Centrum tendineum verankert sind (Abb. 1.1).

Die *Pars lumbalis* entspringt mit 2 lang ausgezogenen Muskelsträngen rechts und links an der Lendenwirbelsäule in Höhe von L2 bis L3. Lateral bilden beidseits 2 Sehnenbögen die Quadratus- und die Psoasarkade für den Durchtritt der gleichnamigen Muskeln. Im Zwerchfell befinden sich Öffnungen für den Durchtritt der Speiseröhre (Hiatus oesophageus), der Aorta (Hiatus aorticus) und der V. cava (Foramen v. cavae) sowie für Nerven und den Ductus thoracicus. Die *Pars costalis* des Zwerchfells inseriert ringsum an der unteren Thoraxapertur alternierend mit den Ursprungszacken des M. transversus abdominis. Zwischen der Pars lumbalis und der Pars costalis besteht häufig ein muskelfreies Dreieck, das Trigonum lumbocostale (so genanntes Bochdalek-Dreieck). Die *Pars sternalis* des Zwerchfells entspringt vom Sternum und ist durch das schmale, bindegewebige Trigonum sternocostale von der Pars costalis getrennt.

Das Zwerchfell ist reich an Lymphgefäßen, man unterscheidet ein *subperitoneales* und ein *subpleurales Netz*. Durch den Druckgradienten zwischen Thorax und Abdomen ist der Lymphstrom in die Brusthöhle begünstigt. So kann eine subphrenische Entzündung relativ leicht eine sympathische Pleuritis auslösen.

Zwerchfellhernien kommen beim Erwachsenen am häufigsten im Bereich des Hiatus oesophagei vor (Hiatushernien, Abb. 1.2 a, b). Prädisponierend für die Entwicklung von Hernien sind auch die oben genannten muskelschwachen Stellen im Zwerchfell (Abb. 1.3):

1. dorsal am lumbokostalen Dreieck das Bochdalek-Dreieck (Bochdalek-Hernie, Abb. 1.4 a–c) und
2. die Parasternalhernien: rechts ventral zwischen der Pars sternalis und der Pars costalis des Diaphragma die Morgagni-Spalte (Morgagni-Hernie), links die Larrey-Spalte (Larrey-Hernie).

Die sternokostalen und die lumbokostalen Hernien sind sehr selten und beim Erwachsenen von geringer Bedeutung.

Traumatische Hernien nach Verletzungen des Zwerchfells entstehen ein- oder zweizeitig bei 5–10% der Abdominaltraumen. Meist kommt es zu einem Prolaps von Baucheingeweiden in den Thoraxraum (Abb. 1.5 a, b), wobei die linke Seite wesentlich häufiger betroffen ist als die rechte (Verhältnis 3:1). Terminologisch handelt es sich nicht um eine echte Hernie, da der Bruchsack fehlt.

Definition Als Relaxatio diaphragmatica bezeichnet man einen umschriebenen Kontraktilitätsverlust des Zwerchfells mit konsekutiver Überdehnung und paradoxer Atembeweglichkeit des betroffenen Abschnitts.

Die Relaxatio diaphragmatica kann angeboren (Defektbildung) oder erworben (Phrenikusschädigung) sein.

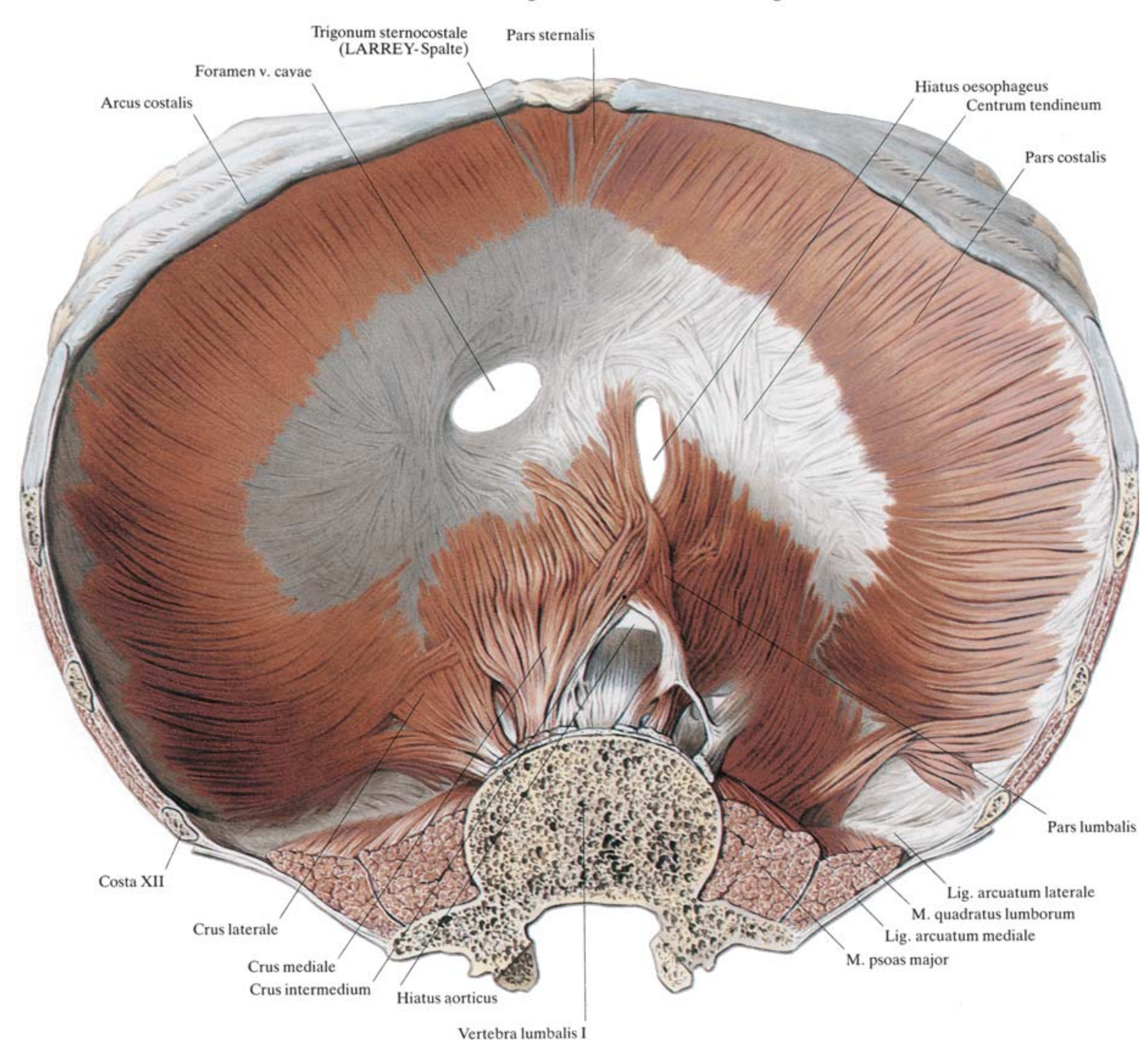


Abb. 1.1. Diaphragma. Ansicht von abdominal

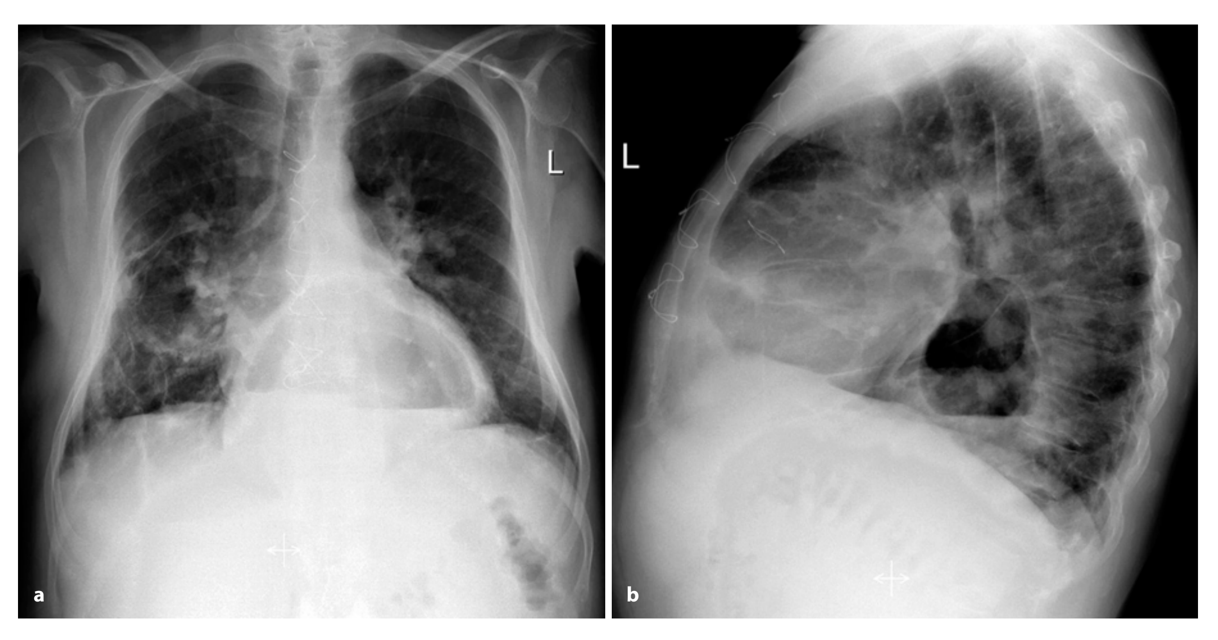


Abb. 1.2 a, b. Große Hiatushernie. Gesamter Magen intrathorakal. Man erkennt im Retrokardialraum 2 Gas-Flüssigkeits-Spiegel

parasterale Hernie

parasternale Hernie

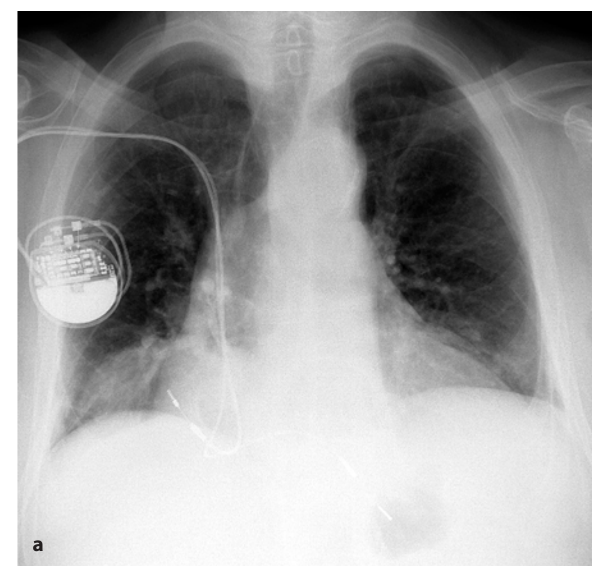
Hiatushernie

traumatischer Zwerchfelldefekt

kongenitaler Zwerchfelldefekt

lumbocostale Hernie

Abb. 1.3. Zwerchfellbruchpforten. Ansicht von abdominal



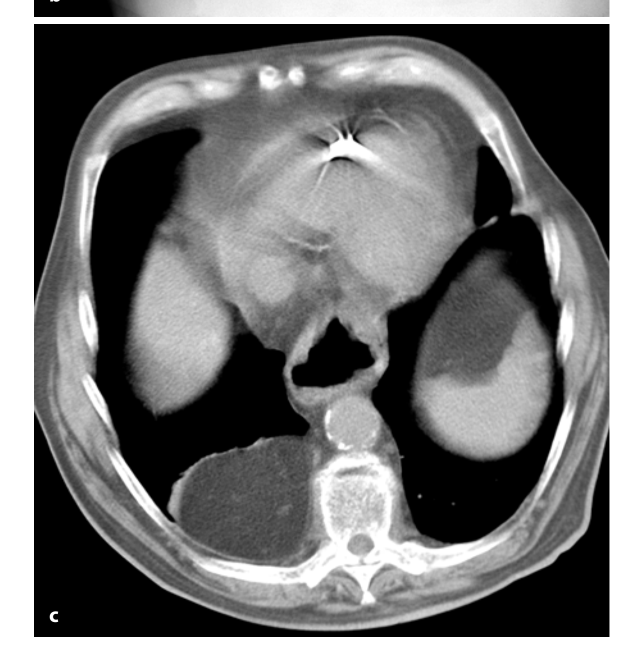


Abb. 1.4 a–c. Große Bochdalek-Hernie rechts. **a, b** Auf den Röntgenaufnahmen des Thorax in 2 Ebenen erkennt man eine homogene, scharf begrenzte kugelige Raumforderung dorsal im rechten kostophrenischen Winkel. Der Befund ist gegenüber dem Zwerchfell nicht begrenzbar. **c** Die CT zeigt eine Bochdalek-Hernie mit thorakal verlagertem Fettgewebe ohne Organinhalt. Nebenbefunde: axiale Hiatushernie (**b, c**), Zustand nach Herzschrittmacherimplantation

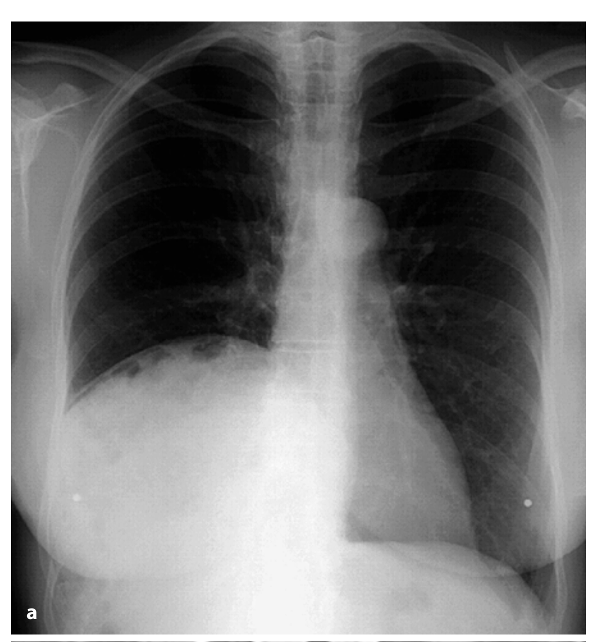


Abb. 1.5 a, b. Traumatische Zwerchfellhernie rechts. **a** In der Röntgenaufnahme des Thorax p.-a. erkennt man Gasblasen unter der „hochstehenden rechten Zwerchfellkuppel". **b** Die CT des Thorax und Abdomens zeigt in der frontalen Bildrekonstruktion, dass es sich bei dem Befund um eine Zwerchfellruptur nach einem anamnestisch bekannten stumpfen Bauchtrauma handelt. Die rechte Kolonflexur und Dünndarm sind in den Thoraxraum prolabiert, die Leber ist orthotop

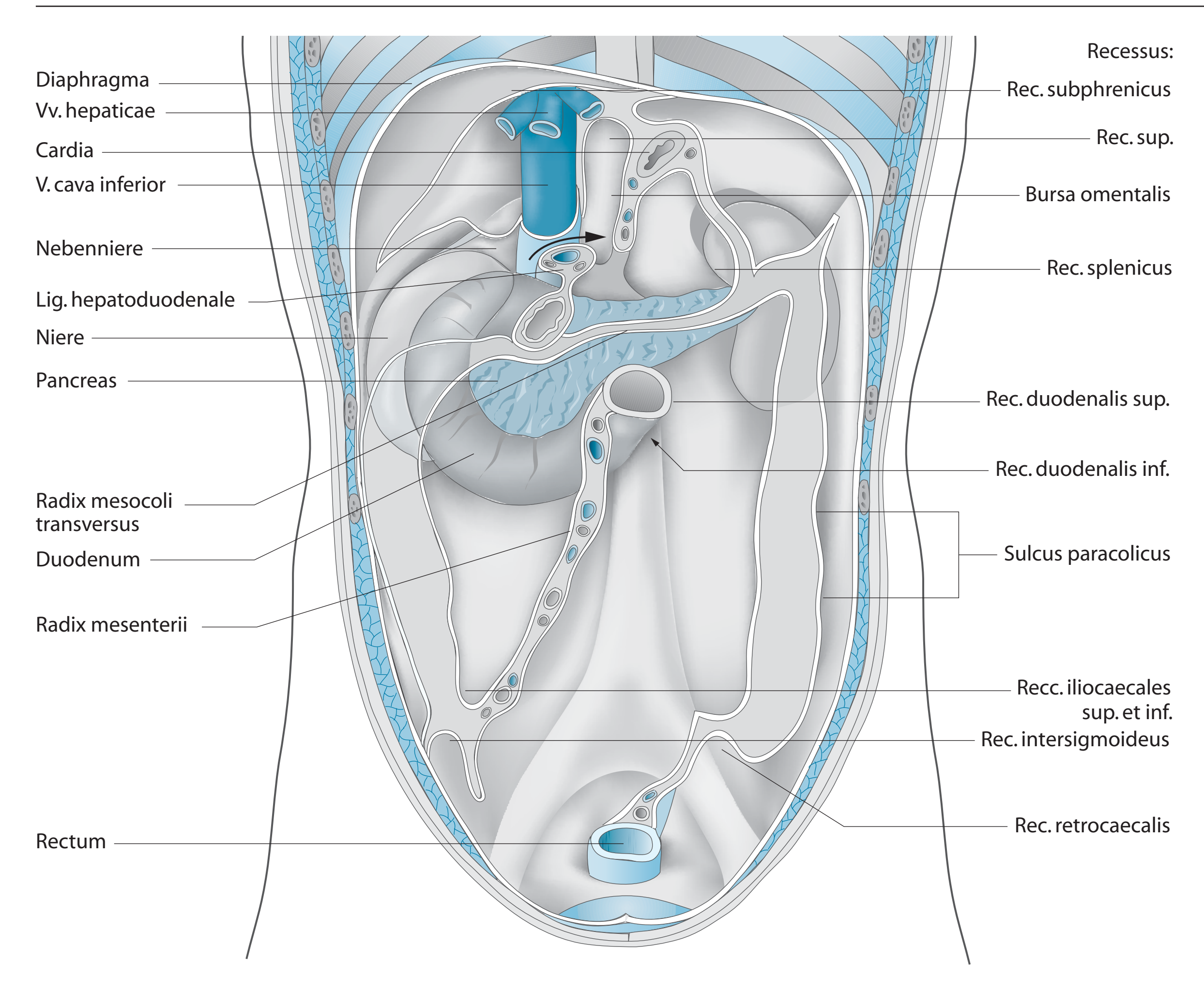


Abb. 1.6. Mesenteriale Wurzeln und Recessus an der dorsalen Bauchwand

1.2 Die abdominellen Drainagewege und Recessus

Die komplizierte Anatomie des Abdomens entsteht in der Embryonalentwicklung durch Drehung der Nabelschleife und Verklebung bestimmter Peritonealduplikaturen mit der hinteren Bauchwand, wie im Bereich des Colon ascendens und Colon descendens. Benachbart der Grenzen dieser Verklebungsflächen entsteht die Radix mesenterii (von der Flexura duodenojejunalis links paravertebral in Höhe L2 bis zum Ileozökalwinkel) und die Radix mesocoli transversi (von der rechten Kolonflexur bis zur linken Kolonflexur/Lig. phrenicocolicum).

Bleibt die Verklebung des Peritoneums z. B. im Bereich des Colon ascendens unvollständig, so resultiert ein Colon mobile (teilweise intraperitoneal gelegenes Colon ascendens). Ist die Verklebung überschießend, so kann das gesamte Zökum einschließlich des terminalen Ileum retroperitoneal liegen (Caecum fixum).

Durch die komplexe Embryonalentwicklung bilden sich unter Beteiligung der Leber, der Milz und des Gastrointestinaltrakts Spalträume bzw. Kompartimente der Peritonealhöhle aus (Abb. 1.6). Eine Zirkulation von Peritonealflüssigkeit zwischen allen Räumen ist generell möglich, dennoch lassen sich bevorzugte Verbindungswege identifizieren (Abb. 1.7), welche die typischen intraabdominellen Ausbreitungswege von Infektionen und anderen Krankheiten erklären.

Das Mesocolon transversum trennt einen supra- von einem inframesokolischen Raum. Eine weitere Unterteilung erfolgt durch Mesenterien und Ligamente: Zwischen Diaphragma und Leber finden sich die Recessus subphrenici, kapillare Spalten beidseits des Lig. falciforme. Sowohl der rechte als auch der linke Recessus subphrenicus sind nach ventral und lateral offen und stehen mit den *parakolischen Rinnen* in Verbindung.

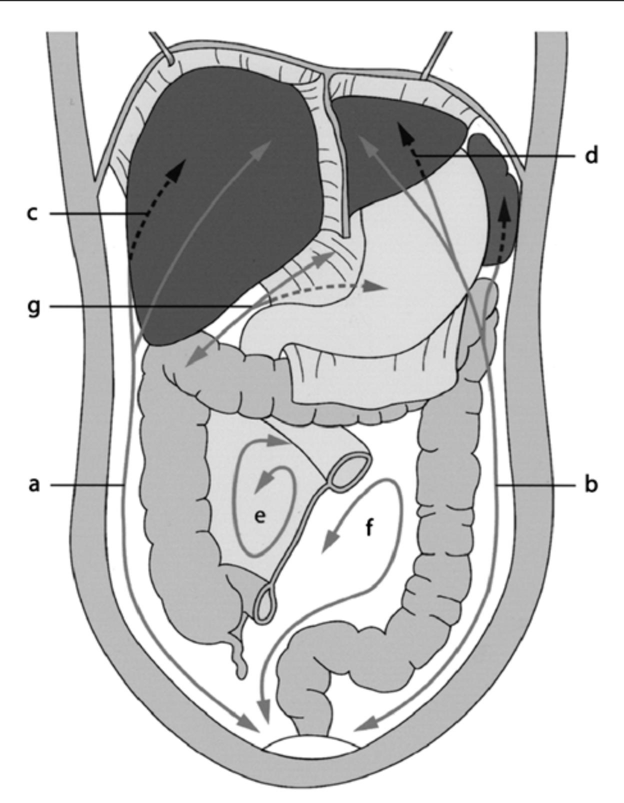


Abb. 1.7. Ausbreitungswege intraabdomineller Abszesse: Entlang der parakolischen Rinnen (*a* und *b*) in den Morrison-Pouch und die subphrenischen Räume (*c* und *d*). Von *a* und *b* sowie dem linken mesenterokolischen Raum (*f*) bestehen Verbindungswege in das kleine Becken. Prozesse im rechten mesenterokolischen Raum (*e*) bleiben meist dort lokalisiert. Verbindung zwischen dem subhepatischen Raum (*g*) und der Bursa omentalis. (Mod. nach Rauber u. Kobsch 1988)

Definition Als parakolische Rinne bezeichnet man rechts die Mulde zwischen lateraler Bauchwand und dem Colon ascendens und Zökum, links zwischen lateraler Bauchwand und dem Colon descendens.

Die linke parakolische Rinne ist eine direkte Verbindung zwischen dem Becken und dem linken subphrenischen Raum (Recessus subphrenicus sinister), wobei aber die Flüssigkeitsbewegung kranial durch das Lig. phrenicocolicum behindert wird.

Flüssigkeit in der rechten parakolischen Rinne wird nach kranial in den rechten subphrenischen Raum drainiert. Ursache hierfür ist der kaudokranial abfallende intraabdominale Druck in Verbindung mit der Zwerchfellbewegung. Erst bei massiver Kontamination, z. B. nach Ulkusperforation, kann es auch zu einer kraniokaudalen Flüssigkeitsbewegung in den Douglas-Raum kommen. Die rechte parakolische Rinne stellt die wichtigste Verbindung zwischen Oberbauch und Becken dar (Meyers 1970). Dies ist ein Grund, warum sich Oberbauchabszesse rechts häufiger als links finden.

Beidseits der Radix mesenterii des Dünndarms existieren Peritonealtaschen, die *mesenteriokolischen Spalten*, die oberhalb der Flexura duodenojejunalis in Verbindung stehen und nach kranial vom Mesocolon transversum begrenzt werden. Nach kaudal geht der linke mesenteriokolische Spalt in die Peritonealnischen des kleinen Beckens über. Die hier vorhandene Peritonealflüssigkeit wird in das kleine Becken drainiert. Prozesse im rechten mesenteriokolischen Raum bleiben lokalisiert.

Die Flüssigkeit der *Bursa omentalis* (aus dem Mesogastrium dorsale entstandene größte Bauchfelltasche hinter dem Magen) kann über das Foramen epiploicum in den rechten subphrenischen Raum drainiert werden.

Durch die Drehung der Nabelschleife mit der Verlagerung zunächst intraperitonealer Darmabschnitte nach retroperitoneal bilden sich in der Nachbarschaft von Mesenterialgefäßen und an den Übergangsstellen zwischen intra- und sekundär retroperitonealen Darmabschnitten auch kleinere Recessus (Mesenterialnischen). Sie spielen einerseits in der lokalen Infektionsentwicklung (lokale Peritonitis) andererseits für die Entstehung so genannter innerer Hernien mit der Gefahr der Inkarzeration intraperitonealer Organe eine wichtige Rolle.

Neben den schon genannten Recessus gibt es eine Vielzahl weiterer, die in der folgenden Übersicht aufgeführt sind.

Wichtige Recessus

- Morrisons Pouch (Recessus subphrenicus dexter inferior bzw. Recessus hepatorenalis): Spalt zwischen der Rückseite des Lig. triangulare dextrum, der Leberrückseite rechts und dem Peritoneum parietale im dorsalen Teil der rechten Zwerchfellkuppel. Er führt nach links in Richtung Foramen epiploicum.
- Recessus subphrenicus sinister inferior (Recessus hepatogastricus): Spalt zwischen der Rückseite des Lig. triangulare sinistrum, der Facies diaphragmatica, des linken Leberlappens, dem Lig. splenorenale und dem Magenfundus.
- Recessus duodenalis superior: zwischen der kranialen Kontur der Flexura duodenojejunalis und hinter der von der V. mesenterica inferior aufgeworfenen Peritonealfalte. Möglicher Bruchsack für obere Dünndarmschlingen. Diese so genannte Treitz-Hernie ist mit 53% die häufigste innere Hernie (Hansmann u. Morton 1939).
- Recessus duodenalis inferior: hinter der inkonstant vorhandenen duodenomesokolischen Plica duodenalis inferior, von links der Flexura duodenojejunalis nach kaudal und rechts.
- Recessus paracolici: unregelmäßig lateral von Colon ascendens und descendens.

Im Ileozökalbereich können folgende Recessus einer hochgeschlagenen Appendix als Lager dienen:

- Recessus ileocaecalis superior und inferior (oberer und unterer Ileozökalwinkel) sowie der
- Recessus retrocaecalis.

Die Recessus ileocaecalis sind nach der Treitz-Hernie der zweithäufigste Ort für Innere Hernien (13%).

- Recessus intersigmoideus: Zwischen der Wurzel des Mesocolon sigmoideum und dem Peritoneum parietale über dem linken M. psoas major.
- Recessus rectouterinus (Excavatio rectouterina, Douglas-Raum): zwischen der Dorsalseite des Uterus und der Ventralseite des Rektum; entspricht beim Mann dem
- Recessus rectovesicalis.

Merke ! Zusammenfassend finden sich die wichtigsten Ausbreitungswege (vgl. Abb. 1.7) von Abszessen entlang der parakolischen Rinnen bis in die subphrenischen Räume und den Morrison-Pouch. Prozesse im rechten mesenteriokolischen Raum bleiben meist lokal, während der linke mesenteriokolische Raum in das Becken drainiert (Douglas-Raum bzw. Recessus recto-vesicalis). Subhepatisch besteht eine Ausbreitungsmöglichkeit vor allem zwischen Morrison-Pouch und der Bursa omantalis. Von allen intraabdominalen Abszessbildungen ist die subphrenische bzw. subhepatische Lokalisation am häufigsten.

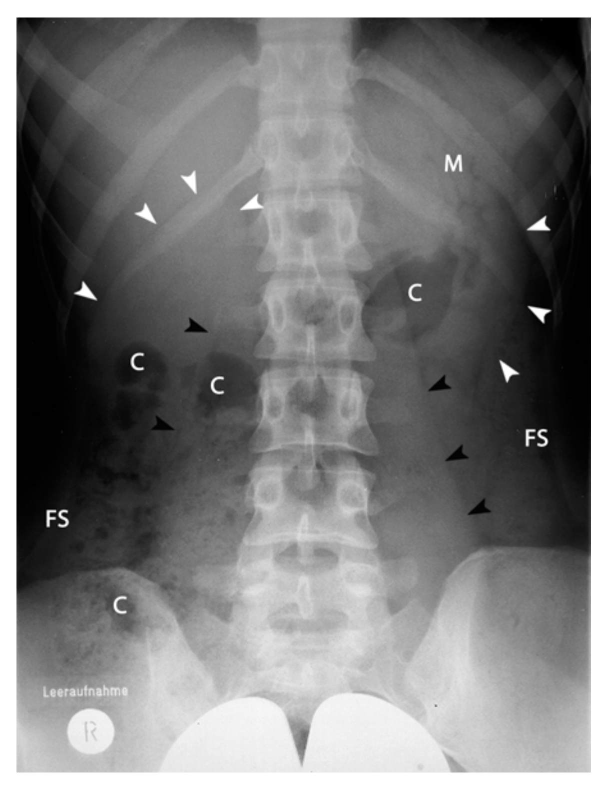


Abb. 1.8. Röntgenaufnahme des Abdomens (Abdomenübersicht oder Abdomenleeraufnahme) im Liegen. Rechts ist der Weichteilschatten der Leber mit dem Leberunterpol und im linken Oberbauch die Milz erkennbar, Psoasränder (▶), Außenkonturen der Nieren (▷), Gas im Kolonrahmen (*C*) und Magen mit Darstellung des Magenfaltenreliefs (*M*), Flankenschatten (*FS*)

1.3 Radiologische Diagnostik des Abdomens

Für die radiologische Diagnostik abdomineller Erkrankungen wird nahezu das gesamte Spektrum der bildgebenden Verfahren eingesetzt, wobei die *Schnittbilddiagnostik* eine überragende Bedeutung erlangt hat. Hinsichtlich der Indikationen zu den jeweiligen Verfahren, der Untersuchungstechniken und der radiologischen Normalanatomie wird auf die speziellen Kapitel dieses Buches verwiesen.

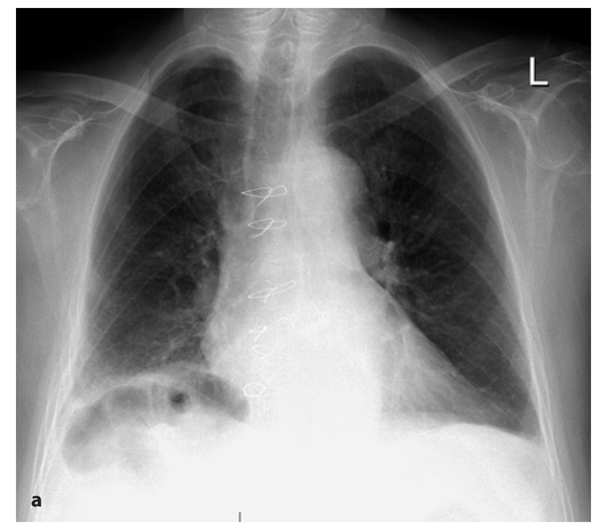
An dieser Stelle sollen die *Röntgenaufnahmen des Abdomens* (so genannte Abdomenübersichtsaufnahmen oder Abdomenleeraufnahmen) näher beschrieben werden.

Auf der normalen Röntgenaufnahme des Abdomens erkennt man, am besten auf der Aufnahme in Rückenlage (Abb. 1.8), neben dem Skelett die Weichteilschatten der parenchymatösen Organe, evtl. Verkalkungen und die Gasverteilung im Gastrointestinaltrakt. Die Röntgenaufnahmen des Abdomens im horizontalen Strahlengang (in Linksseitenlage oder im Stehen) dienen vor allem dem Nachweis von Gas-Flüssigkeits-Spiegel bei einem Ileus oder ein Pneumoperitoneum („freie Luft") bei gastrointestinalen Perforationen.

Auf den Röntgenaufnahmen werden Organe und Weichteilstrukturen nur bei ausreichender Fettummantelung (großer Kontrast) und günstigem Strahlengang (möglichst tangential) abgrenzbar. Fast immer erkennt man das Fett in den Flanken (so genannter Flankenschatten), die Spitze des rechten Leberlappens, die Psoasaußenkontur, gefüllte Harnblase, Nieren, den Uterus und den Milzunterpol. Gas findet sich regelmäßig im Magen, manchmal in geringen Mengen auch im Duodenum (Bulbus duodeni) und nahezu immer im Kolon und Rektum.

Bei älteren Menschen finden sich häufig Arterienwandverkalkungen, besonders im Bereich der Aorta und ihrer Beckenaufzweigung und der A. lienalis (s. auch Kap. 2, Tabelle 2.4).

Die Röntgenaufnahmen des Abdomens können evtl. in Zusammenschau mit den Röntgenaufnahmen des Thorax Hinweise auf jene Normvarianten geben, die differenzialdiagnostisch besonders bei der Abklärung des akuten Abdomens von Bedeutung sein können, wie Chilaiditi-Syndrom und Situs inverus.



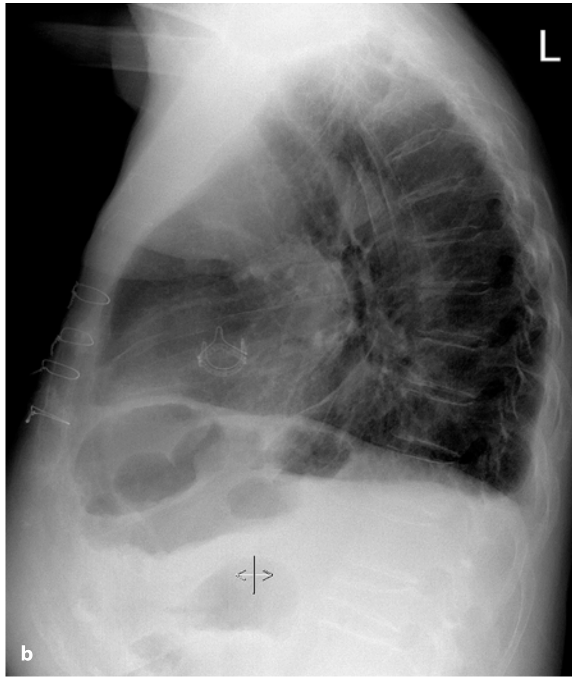


Abb. 1.9. Chilaiditi-Syndrom. Interposition der rechten Kolonflexur zwischen Zwerchell und Leber. Zustand nach Aortenklappenersatz

Definition Als Chilaiditi-Syndrom wird eine Lageanomalie der rechten Kolonflexur bezeichnet, die zwischen Zwerchfell und Leber interponiert ist und gelegentlich Symptome (Oberbauchschmerzen und Völlegefühl) hervorrufen kann, aber sonst keinen Krankheitswert besitzt.

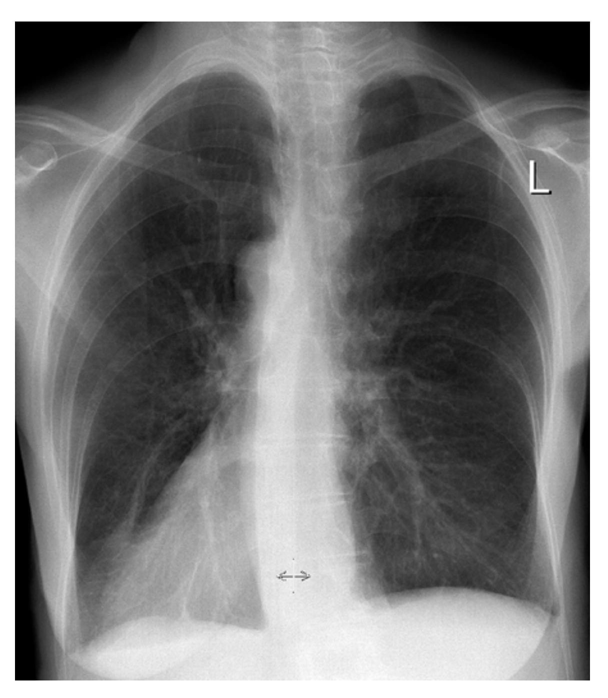


Abb. 1.10. Dextrokardie bei Situs inversus

In der Regel handelt es sich um einen Zufallsbefund (Gas im Kolon subphrenisch rechts) auf der Röntgenaufnahme des Abdomens oder des Thorax (Abb. 1.9 a, b). Das suphrenische Gas lässt sich meistens eindeutig als intraintestinal lokalisieren und darf nicht mit „freier Luft“ verwechselt werden.

Definition Unter dem Begriff Situs inversus totalis versteht man eine spiegelverkehrte Anordnung aller Organe des Abdomens und des Thorax (Abb. 1.10) infolge einer Störung der fetalen Darmdrehung in Grad und Richtung (Non- bzw. Malrotation).

Häufiger als ein Situs inversus totalis ist der *Situs inversus partialis*.

Definition Bei einem Situs inversus partialis sind nur die Thoraxorgane (Dextrokardie) oder die Abdominalorgane fehlpositioniert.

Auf der Abdomenübersichtsaufnahme bzw. der Thoraxaufnahme geben die Herzachse, der Aortenverlauf und die Luft im Magen (Magenblase) Hinweise, ob der Situs inversus total oder partiell ist. Der Situs inversus partialis ist häufig mit Herzfehlern assoziiert.

CAVE ! Um eine Appendizitis nicht zu übersehen, muss bei Schmerzen im linken Unterbauch auch an die Möglichkeit eines Situs inversus gedacht werden.

Der Situs inversus tritt bei etwa der Hälfte der Menschen mit Kartagener-Syndrom („ziliäre Dyskinesie", Trias aus Situs inversus, Bronchiektasen und Sinusitis) auf.

Literatur

Hansmann GH, Morton SA (1939) Intraabdominal hernia. Report of a case and review of the literature. Arch Surg 39: 973–986

Krolak C, Rock C, Reiser M (2003) Interventionelle Verfahren bei entzündlichen Darmerkrankungen. Radiologe 43: 59–65

Loeweneck H, Feifel G (2004) Bauch. In: Lanz T v, Wachsmuth W (Hrsg) Praktische Anatomie, Bd 6, Sonderauflage. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo

Meyers MA (1970) The spread and localization of acute intraperitoneal effusion. Radiology 95: 547–554

Rauber A, Kobsch F (1988) Anatomie des Menschen, Bd 2. Innere Organe. Thieme, Stuttgart New York

Rohen JW (2000) Topographische Anatomie, 10. Aufl. Schattauer, Stuttgart New York

Swart B, Köster R (1990) Abdomen Übersichtsaufnahme. In: Frommhold W (Hrsg) Schinz Radiologische Diagnostik, Bd III/1. Thieme, Stuttgart New York, S 99–170

Akutes Abdomen

W. Bautz

2.1 Definition

Plötzlich einsetzende Abdominalschmerzen können durch eine Fülle unterschiedlicher Erkrankungen verursacht werden, die oft schwierig zu differenzieren sind. Abhängig von den Symptomen verwendet man die klinischen Begriffe „akutes Abdomen“ und „unklares Abdomen“.

Akutes Abdomen steht nicht für eine definierte Erkrankung, sondern beschreibt einen Symptomenkomplex, der den Verdacht auf ein akutes, potenziell lebensbedrohliches abdominelles Geschehen nahe legt. Das akute Abdomen bedarf einer raschen Abklärung, oft auch einem sofortigen chirurgischen Eingreifen ohne weitere ätiologische Klärung. Es ist also ein vorläufiger Arbeitsbegriff, der aus der Zeitnot und dem Handlungszwang heraus geboren wurde (Reng et al. 1998). Der Begriff entstand in Nordamerika nach dem Ersten Weltkrieg (im angloamerikanischen Sprachgebrauch: UDAP/“undifferentiated abdominal pain“) und hat sich im deutschen Sprachraum erst in den 1950er Jahren durchsetzen können (Dick 1952).

Die Kardinalsymptome, die den Gebrauch des Begriffes akutes Abdomen rechtfertigen, sind (Marincek 2002; Reng u. Langgartner 2003):

- abdomineller Schmerz, akut auftretend,
- Bauchdeckenspannung („Abwehrspannung“),
- Störung der Darmperistaltik (fehlende Peristaltik bis Hyperperistaltik), evtl. mit Meteorismus (Trommelbauch), Übelkeit und Erbrechen,
- Kreislaufstörungen bis hin zur Schocksymptomatik.

In der Praxis wird jedes Auftreten von akuten Bauchschmerzen – oft irrtümlich – mit dem Begriff des akuten Abdomen belegt. Aber nur etwa 20% der Patienten, die wegen akuter Abdominalschmerzen in die Klinik eingewiesen werden, erfüllen die erwähnten Kriterien des akuten Abdomens (Trede u. Gai 1986). In der Mehrzahl der Fälle besteht eine Symptomatik, die mit dem Begriff *unklares Abdomen* beschrieben werden sollte. Das wesentliche Unterscheidungsmerkmal ist der Nachweis einer Abwehrspannung der Bauchdeckenmuskulatur („brettharter Bauch“), die beim unklaren Abdomen fehlt.

Eine mehr praxisorientierte Definition des akuten Abdomens rückt den Handlungszwang in den Mittelpunkt, denn der erstbehandelnde Arzt muss rechtzeitig entscheiden, ob bei akuten Bauchschmerzen ein Handlungsbedarf besteht oder nicht. Wenn ja, muss er den Patienten notfallmäßig in ein Krankenhaus einweisen, bzw. im Krankenhaus muss die Diagnostik vorangetrieben werden, um möglichst rasch den Arbeitsbegriff akutes Abdomen durch eine exakte Diagnose zu ersetzen und die Entscheidung zur operativen oder konservativen Therapie treffen zu können.

2.2 Differenzialdiagnose

Folgende Erkrankungen sind häufige Ursachen für ein akutes Abdomen (Enke u. Sachs 1993):

- lokale Peritonitis infolge einer übergreifenden Organentzündung (z. B. akute Appendizitis, akute Cholezystitis),
- generalisierte Peritonitis (z. B. infolge Perforation eines Hohlorgans),
- Ileus (z. B. Darmverschluss infolge tumoröser oder entzündlicher Stenosen, Briden oder einer inkarzerierten Hernie),
- intestinale Ischämie (z. B. infolge eines Mesenterialgefäßverschlusses oder einer Torsion bzw. Inkarzeration eines intraabdominell gelegenen Organs),
- intraabdominelle Blutung (z. B. extrauterine Gravidität, Perforation eines Aortenaneurysmas, stumpfes Bauchtrauma).

Diese Erkrankungen bedürfen in der Regel einer sofortigen chirurgischen Therapie.

Die Verdachtsdiagnose eines akuten Abdomens bestätigt sich bei älteren Patienten wesentlich häufiger als bei unter 50-jährigen (Ohmann et al. 1992). Dies spiegelt sich auch in der Häufigkeitsverteilung der zugrunde liegenden Erkrankungen wieder. Bei jüngeren Patienten steht die akute Appendizitis mit mehr als 50% an der Häufigkeitsspitze (de Dombal 1994), während im höheren Alter die akute Cholezystitis die häufigste Ursache ist, auch nehmen vaskuläre und maligne Prozesse zu.

Differenzialdiagnostisch muss beachtet werden, dass auch extraabdominelle Erkrankungen wie Myokardinfarkt, Pleuritis, Ösopagusperforation, retroperitoneale Prozesse, urologische Erkrankungen, Stoffwechselerkrankungen und Intoxikationen akute Abdominalschmerzen verursachen können.

2.3 Anamese, Symptome und klinische Untersuchung

Die korrekte Interpretation der Anamnese und der klinischen Symptomatik ist für die Wahl der weiterführenden Diagnostik und die korrekte Einordnung der dabei erhobenen radiologischen Befunde von großer Wichtigkeit. Im Folgenden soll auf die wichtigsten Aspekte eingegangen werden.

2.3.1 Anamnese

Obligat sind Fragen, ob die Beschwerden erstmalig oder rezidivierend sind sowie Fragen nach vorausgegangenen Abdominalerkrankungen, Operationen, Thoraxerkrankungen, gynäkologischen Erkrankungen und Stoffwechselstörungen. Wichtig sind auch die Medikamenten- und Drogenanamnese (Kaminski et al. 1994; Papi et al. 1999; Scott-Conner u. Fabrega 1996).

CAVE ! Medikamente und Drogen können einerseits Ursache für akute Abdominalschmerzen sein, andererseits aber auch deren Symptome maskieren (z. B. Analgetika, Spasmolytika).

2.3.2 Leitsymptome

Der *Schmerz* ist das Kardinalsymptom des akuten Abdomens. Differenzialdiagnostisch wegweisend sind

- der Zeitpunkt des Schmerzbeginns (z. B. postprandial),
- die Art des Schmerzbeginns (z. B. schlagartig),
- der Schmerzverlauf (Tabelle 2.1),
- die Schmerzlokalisation (umschrieben, diffus, wechselnd) und
- die Schmerzausstrahlung (z. B. Schulter, Rücken).

Tabelle 2.1. Akutes Abdomen: typische Schmerzverläufe. (Mod. nach Dirks u. Nothwang 2000; Encke u. Sachs 1993)

Schmerztyp	Ursache
Wellenartig, stetig zunehmend	Peritoneale Reizung („Peritonismus") bei Appendizitis, Cholezystitis, Divertikulitis usw.
Kolikartig, schmerzfreie Intervalle	Gallen- und Ureterkolik, mechanischer Ileus usw.
Schlagartig einsetzend, maximal	Perforation eines Hohlorgans, Aortenruptur, Tubenruptur (Extrauteringravidität) usw.
Akuter Beginn – ruhiges Intervall – dann erneut aufbauend mit Peritonitiszeichen	Darmischämie: Mesenterialinfarkt, Strangulation einer Dünndarmschlinge, Dickdarmvolvulus usw.

Auch der Einfluss von Wärme oder Kälte auf die Schmerzsymptomatik kann differenzialdiagnostisch helfen: Bei entzündlichen Abdominalerkrankungen wird die Applikation von Wärme meist als unangenehm empfunden, während Kälte die Schmerzen lindert.

Dabei ist zu berücksichtigen, dass das Schmerz- bzw. Krankheitsempfinden individuell sehr unterschiedlich ist. Besonders alte Menschen klagen häufig über nur geringe Beschwerden auch bei schweren abdominellen Erkrankungen (Marco et al. 1998). Man muss auch bedenken, dass lebensbedrohliche Erkrankungen, wie z. B. gastrointestinale Blutungen, schmerzfrei verlaufen und erst mit einer Schocksymptomatik auffallen können.

Merke ! Bei der Anamnese und der klinischen Untersuchung muss versucht werden, zwischen dem viszeralen und dem somatischen Schmerz zu differenzieren.

Die beiden Schmerzkomponenten werden hervorgerufen durch die zweifache sensible Versorgung der Abdominalorgane, zum einen durch viszerosensible Fasern in sympathischen Nerven und zum anderen durch segmental verlaufende Spinalnerven.

Viszerale Schmerzen entstehen durch Reizung viszeraler Afferenzen im autonomen Nervensystem (Nn. splanchnici). Ausgelöst wird der viszerale Schmerz durch eine Druckerhöhung in Hohlorganen (Dehnung) oder durch Ischämien. Der Schmerzcharakter wird als dumpf, brennend oder bohrend und bei muskulären Hohlorganen (z. B. Darm, Gallenblase) oft auch kolikartig beschrieben, ohne genaue Angabe der Lokalisation. Der Patient windet sich, um mit Lageänderungen eine Schmerzerleichterung zu erzielen. Aufgrund der Konvergenz viszeraler und kutaner afferenter Nervenfasern auf dieselben Hinterhornneurone des Rückenmarks können viszerale Schmerzen auch auf abhängige Hautareale projiziert werden (so genannte Head-Hautzonen, z. B. Schulterschmerz rechts bei Cholezystitis, dorsale gürtelförmige Schmerzen in Hüfthöhe bei Pankreaserkrankungen). Typisch ist die Kombination von viszeralen Bauchschmerzen mit vegetativen Begleitsymptomen wie Übelkeit, Erbrechen, Tachykardie und kaltschweißige blasse Haut (Facies abdominalis).

Somatische Schmerzen werden durch mechanische Traumen, Entzündungen und chemische Reizung in den Nozizeptoren des Peritoneum parietale, im Mesenterium, im Retroperitoneum und auch in den Bauchwandschichten ausgelöst. Der Schmerzcharakter der somatischen Schmerzen ist schneidend, stechend oder brennend. Wegen der einseitigen Innervierung ist die Schmerzlokalisierung in der Regel eindeutig. Bewegungen der Bauchdecke verstärken den Schmerz, weshalb der Patient eine Schonhaltung einnimmt. Druckschmerz und Loslassschmerz sind somatische Schmerzen, ausgelöst durch eine Irritation des Peritoneum parietale.

Merke ! Typisch für ein akutes Abdomen ist die Abwehrspannung bis hin zur brettharten Bauchdecke, einer reflektorischen Anspannung der Bauchmuskeln.

Sie kann lokalisiert oder generalisiert sein und wird durch eine Entzündung des Peritoneum parietale ausgelöst, meist als Komplikation einer zunächst auf ein viszerales Organ beschränkten Erkrankung (z. B. Appendizitis, Perforation eines Hohlorgans). Frühzeichen sind Druck-, Klopf- und Loslassschmerz und Bauchdeckenspannung. Als Zeichen der Entzündung kommen Fieber, Tachykardie und im Blutbild eine Leukozytose hinzu. Im fortgeschrittenen Stadium der diffusen Peritonitis werden die Zeichen des Schocks beobachtet. Gerade um diese lebensbedrohliche Spätphase der Peritonitis zu vermeiden, stellt eine unwillkürliche Bauchdeckenspannung in aller Regel eine sofortige Operationsindikation dar.

Die Analyse des Schmerzes im Verlauf kann auch Aufschluss über das Fortschreiten des Krankheitsprozesses geben: Der viszerale Schmerz weist auf ein Frühstadium der Krankheit hin und der Übergang zum somatischen Schmerz auf das Fortschreiten eines entzündlichen oder vaskulären Prozesses.

So manifestiert sich eine akute Appendizitis häufig zunächst mit dumpfen Schmerzen periumbilikal oder im Epigastrium sowie durch Übelkeit und Erbrechen, später lokalisiert sich der Schmerz im rechten Unterbauch (McBurney-Punkt) als Ausdruck einer lokalen Peritonitis mit Abwehrspannung. Wechselt dann der Schmerzcharakter hin zu diffusen, nicht mehr lokalisierbaren Schmerzen, weist dies auf eine diffuse Peritonitis nach Organruptur hin.

Das akute Abdomen bei Kindern unterscheidet sich von dem der Erwachsenen deutlich, dies betrifft sowohl die Schmerzsymptomatik – Kinder projizieren ihre Beschwerden, egal welchen Ursprungs, häufig auf den Nabel – als auch die Differenzialdiagnose.

2.3.3 Klinische Untersuchung

Die Inspektion des Patienten gilt seinem Allgemeinzustand, Gesichtsausdruck (Facies abdominalis), der Atmung, Körperhaltung (Schonhaltung, Bewegungsunruhe), Veränderungen der Bauchhaut wie Laparotomienarben, aufgetriebenes Abdomen, Caput medusae usw.

Merke ! Eine Schmerzverstärkung beim Husten oder Pressen ist typisch für das Vorliegen einer Peritonitis.

Die Palpation und Perkussion des Abdomens dient ebenfalls der Schmerzbeurteilung, der Feststellung einer Abwehrspannung, dem Nachweis von Organvergrößerungen bzw. Resistenzen sowie freier intraabominaler Flüssigkeit und/oder Luft. Obligat ist die Überprüfung der Bruchpforten zum Ausschluss von inkarzerierten Hernien.

Auskultatorisch kann die Darmmotilität beurteilt werden. Beim paralytischen Ileus kommt es über eine Hypomotilität zur so genannten Totenstille. Gesteigerte Darmtätigkeit findet sich bei Infektionen oder mechanischen Passagestörungen (hochgestellte Darmgeräusche beim mechanischen Ileus). Bei länger bestehendem mechanischen Ileus tritt sekundär eine Paralyse auf.

2.4 Radiologische Diagnostik

Wenn es die klinische Situation erlaubt, wird nach der körperlichen Untersuchung und parallel laufenden laborchemischen Untersuchungen das akute Abdomen weitergehend radiologisch abgeklärt. Das dafür zur Verfügung stehende Methodenspektrum wurde in den letzten Jahren durch die sich schnell entwickelnde CT außerordentlich bereichert, was zu einem Paradigmenwechsel in den Indikationen geführt hat.

Die heutige Mehrschicht-Spiral-CT (MSCT) ermöglicht die Aufnahme des gesamten Körpers mit hoher Auflösung in wenigen Sekunden. Dies hat die Notfalldiagnostik revolutioniert. Bei der Diagnostik des akuten Abdomens verdrängt die CT zunehmend die ehemals dominierenden Röntgenaufnahmen des Abdomens (so genannte Abdomenleeraufnahmen bzw. Abdomenübersichtsaufnahmen) und die Durchleuchtungsuntersuchungen des Gastrointestinaltrakts einschließlich der Angiographie.

Die nachfolgende Darstellung des Spektrums der radiologischen Methoden trägt der Tatsache Rechnung, dass nicht in allen Krankenhäusern die CT zur Verfügung steht und vielfach auch heute noch Röntgenaufnahmen des Abdomens zusammen mit der Abdominalsonographie die Basisdiagnostik beim akuten Abdomen darstellen.

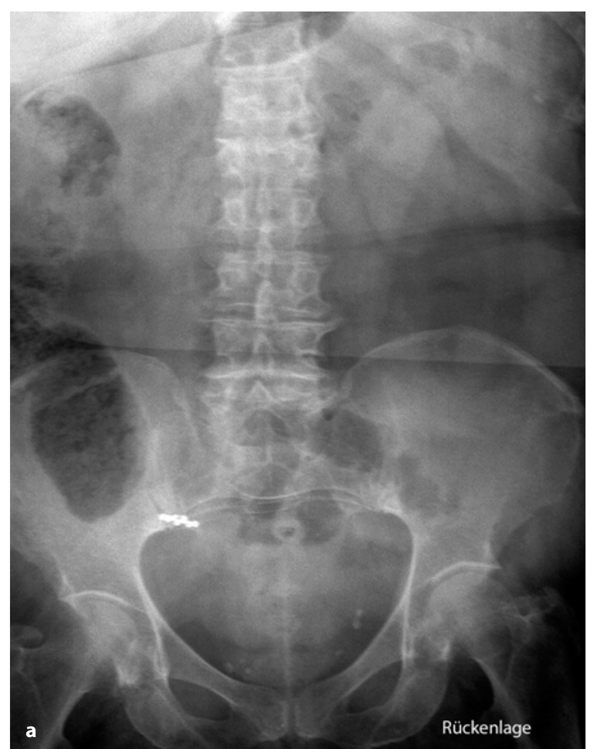
2.4.1 Röntgenaufnahmen des Abdomens

Die Röntgenaufnahme des Abdomens im Stehen zur Untersuchung des akuten Abdomens wurde von Schwarz im Jahre 1911 eingeführt. Diese Untersuchungstechnik ermöglichte erstmals den Nachweis von freier Luft und von Darmspiegel im Abdomen. Die alleinige Aufnahme des Abdomens im Stehen erwies sich in der Folge bei der gegebenen Fragestellung aber als unzuverlässig. Heute werden deshalb beim Erwachsenen standardmäßig Aufnahmen in Rückenlage und zusätzlich Aufnahmen im horizontalen Strahlengang in Linksseitenlage oder, wenn es die Schmerzsymptomatik erlaubt, im Stehen angefertigt.

Da akute abdominelle Beschwerden auch extraabdominale Ursachen haben bzw. abdominelle Erkrankungen zu intrathorakalen Begleitreaktionen führen können, werden zusätzlich Röntgenaufnahmen des Thorax empfohlen (Abb. 2.1 a, b). Bei Kindern ist die alleinige Röntgenaufnahme des Abdomens in Rückenlage meist diagnostisch ausreichend.

Die Röntgenaufnahme des Abdomens in Rückenlage dient der Beurteilung normaler und pathologischer Weichteilschatten, der Gasverteilung, eventueller Verkalkungen und röntgendichter Fremdkörper sowie des Skeletts, während die Aufnahmen im horizontalen Strahlengang Gas-Flüssigkeits-Spiegel oder freie intraperitoneale Luft zeigen. Für den Nachweis freier intraperitonealer Luft sollte der Patient mindestens 10 min in der entsprechenden Aufnahmeposition (Linksseitenlage oder im Stehen) gelagert werden, damit das Gas aufsteigen und sich sammeln kann. Die so nachweisbare minimale Menge freien intraperitonealen Gases beträgt bei der Aufnahme in Linksseitenlage 1–2 cm^3, das ist weniger als bei der Aufnahme im Stehen.

Die Normalanatomie der Abdomenübersichtsaufnahmen ist in Kap. 1 dargestellt. Auf der Abdomenübersichtsaufnahme findet sich Gas regelmäßig im Magen, manchmal in geringen Mengen im Duodenum (Bulbus duodeni) und nahezu immer im Kolon und Rektum. Es handelt sich hierbei um verschluckte Luft oder Gas aus dem intestinalen Stoffwechsel. Bei den 50 l Gas, die täglich den Darm passieren, handelt es sich überwiegend um CO_2, das von der Neutralisation der Salzsäure im Magen stammt. Zudem entsteht Gas beim bakteriellen Nahrungsabbau, und Gas kann auch aus dem Blut in den Darm diffundieren. Etwa 95% des Darmgases wird in die Blutbahn aufgenommen und über die Lunge abgeatmet (Swart 1990).



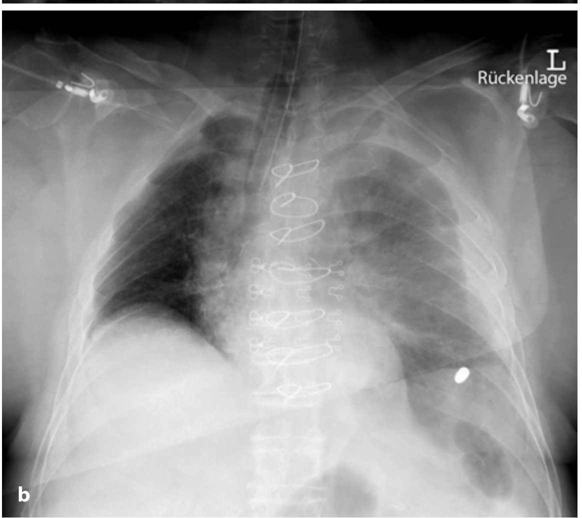


Abb. 2.1 a, b. Schussverletzung (Röntgenthorax und Abdomenübersicht im Liegen). Einschussstelle im linken Unterbauch. Das Projektil liegt links thorakal. Hämatothorax

Täglich passieren 8 l Flüssigkeit den Gastrointestinaltrakt (Speichel, Magensaft, Galle, Pankreas- und Darmsekret). Diese enorme Flüssigkeitsmenge wird nahezu vollständig im Ileum und Colon ascendens resorbiert. Durch Dehnung der Darmwand und/oder Entzündungen wird das geschilderte Gas- und Flüssigkeitsgleichgewicht gestört (s. Ileus).

2.4.2 Durchleuchtungsuntersuchungen

Durchleuchtungsuntersuchungen des Gastrointestinaltrakts zur Abklärung eines akuten Abdomens werden mit wasserlöslichen Röntgenkontrastmitteln durchgeführt (so genannter Gastrografineinlauf und Gastrografinschluck). Sie sind indiziert bei klinischem Verdacht auf eine Stenose oder Perforation im oberen oder unteren Gastrointestinaltrakt, meist wenn eine Endoskopie nicht zum Ziel geführt hat. Der Gastrografineinlauf spielt bei der Invagination auch eine therapeutische Rolle.

Der Dünndarmeinlauf über eine Sonde (Enteroklysma) ist für die Abklärung eines unklaren Abdomens außerhalb der Akutphase indiziert. Briden mit partieller, subtotaler Obstruktion oder blutende Tumoren bzw. Meckel-Divertikel können mit dieser Methode erfasst werden.

Die Angiographie hat ihre Bedeutung für die Abklärung des akuten Abdomens weitgehend verloren. Indikationen bestehen noch bei gastrointestinaler Blutung, die definitionsgemäß nicht zum akuten Abdomen gehört, insbesondere wenn eine interventionell-radiologische Therapie geplant ist, und bei Verdacht auf eine akute mesenteriale Ischämie. Hier ist die potenzielle Rolle der MSCT noch nicht in Studien evaluiert.

2.4.3 Sonographie

Die abdominelle Sonographie gehört zur Primärdiagnostik des akuten Abdomens. Vorteile der Methode sind die breite Verfügbarkeit, kurze Untersuchungszeiten und fehlende Strahlenbelastung. Nachteile sind u. a. ausgeprägte Untersucherabhängigkeit der Ergebnisse einschließlich der Probleme bei der Befunddokumentation und eine eingeschränkte Beurteilbarkeit des Abdomens bei Adipositas und bei Darmgasüberlagerungen, womit bei einem Drittel der Patienten mit einem akuten Abdomen gerechnet werden muss. Wichtige sonographische Befunde beim akuten Abdomen sind in Tabelle 2.2 zusammengestellt.

Tabelle 2.2. Akutes Abdomen: sonographische Befunde. (Nach Encke u. Sachs 1993)

- Freie Flüssigkeit (Blut, Aszites)
- Organrupturen, subkapsuläre Hämatome (Milz, Leber)
- Cholelithiasis, Cholezystitis, Appendizitis
- Nierenstauung, Nephrolithiasis
- Intraabdominelle Tumoren oder Abszesse
- Aortenaneurysma (rupturiert, penetriert)

Tabelle 2.3. CT beim Akuten Abdomen: Untersuchungsparameter (64-Schicht-MSCT)

Vorbereitung des Patienten
- Primär kein positives Kontrastmittel oral oder rektal
- Kein Spasmolytikum

Untersuchung
- Spirale (64 × 0,5 mm; 400 mm) nativ
- Spiralen (64 × 0,5 mm; 400 mm) mit i. v. Kontrastmittel: Standard-Delay von 20 s (arterielle Phase) und 70 s (portale Phase)
- I. v. Kontrastmittel (400 mg I/ml): 100 ml mit einer Flussgeschwindigkeit von 4 ml/s und 50 ml NaCl maschinell mit Doppelkolbenpumpe

2.4.4 Computertomographie

Die moderne MSCT-Technik ermöglicht die Aufnahme des gesamten Körpers in weniger als 30 s. Aus dem Volumendatensatz können hochauflösende isotrope Schichten multiplanar rekonstruiert und interaktiv dargestellt werden.

Merke ! Von Darmgas und Adipositas weitgehend unbeeinträchtigt ist die MSCT allen anderen radiologischen Verfahren in der Abklärung des akuten Abdomens überlegen.

In den meisten Fällen gibt sie wertvolle Hinweise auf den zugrunde liegenden Prozess (Marincek 2002; Rosen et al. 2000; Siewert et al. 1997).

In Tabelle 2.3 sind typische Untersuchungsparameter für die Diagnostik des akuten Abdomens mit einer 64-Schicht-Spiral-CT zusammengestellt.

CAVE ! Von einer Darmkontrastierung mit positiven Kontrastmittel sollte primär abgesehen werden, denn das oral oder rektal applizierte jodhaltige Kontrastmittel kann eine evtl. bestehende gastrointestinale Blutung maskieren.

Bei einem Ileus wirkt die Flüssigkeit im Darmlumen wie negatives Kontrastmittel, und nach intravenöser Kontrastmittelgabe sind die Darmwand und evtl. bestehende Entzündungen und Raumforderungen meist sehr gut zu erkennen. Auch muss bedacht werden, dass orales jodhaltiges Kontrastmittel zu Spiegelbildungen im Dünndarm führen kann. Allenfalls bei Verdacht auf eine Perforation im Gastrointestinaltrakt kann abschließend jodhaltiges Kontrastmittel oral oder rektal gegeben werden, um den Kontrastmittelaustritt und damit die Perforation lokalisieren zu können. Auf Spasmolytika sollte verzichtet werden, denn sie können die klinische Symptomatik maskieren.

Die modernen MSCT-Geräte ermöglichen eine nichtinvasive Darstellung der Arterien und Venen mit einer Ortsauflösung ähnlich der Rotations-DSA (0,3 mm). Damit kann die Methode wertvolle klinische Hilfe bei der Lokalisation von arteriellen Stenosen bzw. Verschlüssen und bei der Beurteilung der abhängigen Darmperfusion leisten.

2.4.5 Diagnostische Empfehlungen

Bei der Diagnosefindung sind für den Radiologen neben der Bildinterpretation die korrekte Beurteilung der Anamnese und der klinischen Befunde von hoher Bedeutung. Der Radiologe muss diese Informationen einordnen können und auf der Basis der gestellten Verdachtsdiagnose die bestmögliche Untersuchungstaktik wählen. Damit leistet er einen wichtigen Beitrag zur schnellen und möglichst rechtzeitigen Therapieentscheidung.

Die radiologische Primärdiagnostik des akuten Abdomens besteht oftmals auch heute noch aus den traditionellen Abdomenübersichtsaufnahmen (Abdomenleeraufnahmen).

Betrachtet man die Häufigkeit der Erkrankungen, die ein akutes Abdomen auslösen können, fällt auf, dass die akute Appendizitis und die akute Cholezystitis mit zusammen fast 70 % ganz im Vordergrund stehen. In diesen und in vielen anderen Fällen können die Abdomenübersichtsaufnahmen nur bedingt weiterhelfen. Sie sind nur beschränkt aussagekräftig und sollten nur noch dann zum Einsatz kommen, wenn keine Sonographie und insbesondere keine moderne CT zur Verfügung steht.

Indikationen zur Sonographie beim akuten Abdomen sind die Pathologien der Gallenblase und bei Frauen im gebärfähigen Alter der Beckenorgane. In allen anderen Fällen gilt die CT als die Methode der Wahl. Unabhängig von Adipositas und Darmgasüberlagerungen können mit den modernen MSCT-

Geräten auch diskrete intraabdominale und retroperitoneale Prozesse und durch sie ausgelöste Kollateralveränderungen schnell diagnostiziert und übersichtlich dargestellt werden. Der frühzeitige Einsatz der CT spart wertvolle Zeit bis zur Einleitung der Therapie.

2.5 Abdomenübersichtsaufnahmen beim akuten Abdomen

Die Analyse der Abdomenübersichtsaufnahme ist subtil und sollte immer systematisch erfolgen. Gesucht wird nach Pathologien des Skeletts, Konkrementen, Verkalkungen und Fremdkörpern, pathologischen Gasansammlungen intra- und extraintestinal, Spiegelbildungen, Verlagerung von Darmstrukturen sowie Auslöschung von Organkonturen. Tabelle 2.4 gibt eine Übersicht wichtiger Befunde auf Abdomenübersichtsaufnahmen und deren Ätiologie.

2.5.1 Pathologische Gasansammlungen und Spiegel

Bei der Diagnostik des akuten Abdomens mit Abdomenübersichtsaufnahmen liegt das Hauptaugenmerk auf der Suche nach pathologischen Gasansammlungen einschließlich Gas-Flüssigkeits-Spiegel.

Ileus

Definition Ileus (Darmverschluss) bezeichnet eine lebensbedrohliche Unterbrechung der Darmpassage, bedingt durch eine Verengung (Stenose) bzw. Verlegung (Obstruktion) des Darmlumens (mechanischer Ileus) oder durch eine Darmlähmung (paralytischer oder funktioneller Ileus).

Durch die Passagestörung kommt es zu einem Druckanstieg im Darmlumen mit einer Dehnung und Tonussteigerung der Darmwandmuskulatur. Reflektorisch wird so die gastrointestinale Sekretion angeregt und gleichzeitig mit wachsender Dehnung der Darmwand ihre Fähigkeit zur Rückresorption von Flüssigkeit und Gas vermindert (s. Abschn. 2.4.1). Bei entzündlichen Prozessen (Peritonitis, Gastroenteritis) kann die Flüssigkeitsmenge im Darmlumen zusätzlich durch Transudation und Exsudation anwachsen und so der Körper mehr als 10 l Flüssigkeit pro Tag verlieren.

Der *mechanische Ileus* (Obstruktionsileus) wird durch eine Okklusion (z. B. durch Kolonkarzinome, Invagination, Gallensteine, Fremdkörper) oder Strangulation (z. B. Briden, Inkarzerationen, Volvulus) ausgelöst. Bei der Strangulation geht die Abschnürung des Darmabschnittes mit einer Durchblutungsstörung der Darmwand einher. Beim mechanischen Ileus werden in Abhängigkeit von der Verschlusslokalisation ein *hoher* (Duodenal- oder Dünndarmileus) bzw. ein *tiefer Ileus* (Dickdarmileus) unterschieden. Der Terminus „Subileus“ bezeichnet einen unvollständigen Darmverschluss.

Ein primär *paralytischer Ileus* entsteht durch einen Mesenterialinfarkt. Die häufigere sekundäre Form kann reflektorisch (z. B. postoperativ, Bauchtraumen), zentral (z. B. Schlafmittelvergiftung, Apoplex, Schädel-Hirn-Traumen), metabolisch (z. B. Diabetes mellitus, Hypokaliämie) oder toxisch bedingt sein. Ein unbehandelter mechanischer Ileus geht in einen paralytischen Ileus (diffuse Peritonitis) über.

Die führenden Symptome eines Ileus sind kolikbis krampfartige Schmerzen, die bei einer Strangulation plötzlich beginnen können, sowie Erbrechen, Stuhl- und Windverhalt und Meteorismus. Beim mechanischen Ileus lässt sich eine gesteigerte Darmperistaltik mit hochgestellten Darmgeräuschen (Durchspritzgeräusche) auskultieren. Demgegenüber fehlen beim paralytischen Ileus die Darmgeräusche, man spricht von einer so genannten Toten- oder Grabesstille. Ein mechanischer Ileus ist eine Operationsindikation.

Auf den Abdomenübersichtsaufnahmen weisen Gas-Flüssigkeits-Spiegel auf einen Ileus hin. Diese Spiegel werden durch die Grenzflächen zwischen Gas und Flüssigkeit im Darm hervorgerufen und sind nur auf den Aufnahmen im horizontalen Strahlengang (Abdomenübersichtsaufnahmen in Linksseitenlage oder im Stehen) sichtbar. Ihre Zahl korreliert nicht mit dem Schweregrad der Erkrankung.

Mechanischer Ileus: In der Abdomenübersichtsaufnahme findet man oral der Stenose geblähte Darmschlingen mit unterschiedlich hohen Spiegeln (so genannte stehende Darmschlingen), die poststenotischen Darmabschnitte können gasfrei sein (Abb. 2.2). Das Verteilungsmuster der Spiegel kann also Hinweise auf die Verschlusslokalisation geben. Anfänglich ist das Faltenrelief der prästenotischen Darmabschnitte noch erhalten. Wenn der mechanische Ileus letztlich in einen paralytischen Ileus übergeht, ist er röntgenologisch nicht von einem primär paralytischen Ileus zu differenzieren.

Paralytischer Ileus: Die Abdomenübersichtsaufnahmen zeigen multiple dilatierte Dünn- und Dickdarmschlingen (Abb. 2.3 a, b) mit im Vergleich zum mechanischen Ileus meist kleineren Spiegeln. Manchmal kann auch ein dilatierter, atonischer Magen nachgewiesen werden.

Beim mechanischen Ileus kann die Verschlusslokalisation durch eine Passage oder einen Einlauf mit wasserlöslichem Kontrastmittel (z. B. Gastro-

Tabelle 2.4. Abdomenübersichtsaufnahmen: pathologische Befunde. (Mod. nach Krestin 1994)

Skelettsystem	
	Frakturen
	Osteolysen, Metastasen, Plasmozytom
	Renale, diabetische Osteopathie
	Spondylitis, Sakroileitis, Osteomyelitis
Konkremente, Verkalkungen, Fremdkörper	
Konkremente	Röntgendichte Gallen-, Nieren- und Blasensteine, Appendikolith, Fäkolith, Prostatasteine
Verkalkungen	
Gefäße	Arteriosklerose, Aneurysmen, Portalvenenthrombose, Phlebolithen
Organe	Leber (Echinokokkus, Granulome, Metastasen)
	Pankreas (chronische Pankreatitis)
	Nieren (Markschwammniere, Papillennekrose, Tuberkulose)
	Nebennieren (Infarkt, Hämatom, Phäochromozytom)
	Milz (Granulome, Bruzellose)
	Ovarien (Ovarialkarzinom, Dermoid, Tuberkulose, extrauterine Gravidität
	Uterus (Myom)
	Prostata (Adenom)
	Peritoneum (Peritonealkarzinose, Mesotheliom, sklerosierende Peritonitis)
Fremdkörper	metallisch (Ingestion, Manipulation, traumatisch, iatrogen)
	Eisen- und bromhaltige Medikamente
	Weichteildicht („body packing“)
	Bezoare
Raumfordernde Prozesse	
Verlagerung gashaltiger Darmstrukturen	Distanzierung der Darmschlingen (Aszites, Darmwandverdickung, Tumor)
	Zentralisation der Darmschlingen (Aszites, Pseudomyxoma peritonei)
	Lokalisierte Impressionen des Darms von außen (Tumor, Abszess, Gallenblasenhydrops)
	Verlagerung einzelner Darmabschnitte (Abszess, Tumor, Pankreatitis)
Auslöschung von Organkonturen	Kaudaler Leberrand (Aszites, subhepatischer Abszess)
	Psoaskontur (retroperitoneale Blutung oder Abszess Pankreatitis)
	Nierenkonturen (Nierenabszess, Tumor, bakterielle Nephritis)
	Flankenstreifen (Pathologie des hinteren Pararenalraums)
	Beckenwandfett (pelvine Abszesse, infiltrierende Tumoren)
Pathologische Gasansammlungen intra- und extraluminal	
Pathologische gastrointestinale Gasverteilung	Isolierte Magenblähung (Magenausgangstenose, Fehlintubation usw.)
	„Double-bubble-Zeichen“ (Duodenalatresie)
	Isolierte Duodenalblähung (Pankreatitis, Lymphadenitis mesenterialis)
	Isolierte Dünn- oder Dickdarmdarmblähung (mechanischer Dünndarmileus)
	Kombinierte Dünn- und Dickdarmblähung (Pseudoobstruktion, paralytischer lleus)
	Megakolon (Colitis ulcerosa)
	„Coffee-bean-Zeichen“ (Volvulus)
	„Sentinel loop“ (Appendizitis, Pankreatitis, Abszess)
	„Colon cut off sign“ (Pankreatitis)
	„Thumb-printing“ (verdickte Darmwand bei Entzündung, Blutung, Ischämie)
	Verdickte Kerckring-Falten (Ischämie, Entzündung, Sprue)
	Haustrenverlust (Colitis ulcerosa)
Extraintestinales intraluminales Gas	Aerobilie (biliodigestive Anastomose, Gallensteinileus)
	Gallenblase (Cholecystitis emphysematosa)
	Pfortader (Darmgangrän, Pneumatosis intestinalis)
	Darmwand (Gangrän, nekrotisierende Enterokolitis)
	Nierenbecken und Ureter (iatrogen)
	Harnblase oder Harnblasenwand (iatrogen, Fistel, Cystitis emphysematosa)
Extraluminales Gas	Freie Luft (intraperitoneale Perforation)
	„Rigler sign“ (intraperitoneale Perforation)
	„Football-Zeichen“ (intraperitoneale Perforation)
	Perirenales Gas (retroperitoneale Perforation, Pneumomediastinum)
	Gas in den Flankenstreifen (retroperitoneale Perforation)
	Fixierte Gasblasen (Abszess)
Gas im Organparenchym	Leber (Abszess, Metastasen, nach Embolisation)
	Milz (Abszess, Infarkt)
	Pankreas (Abszess, Tumornekrose)
	Niere (abszedierende Pyelonephritis)
	Uterus (nekrotisches Uterusmyom)

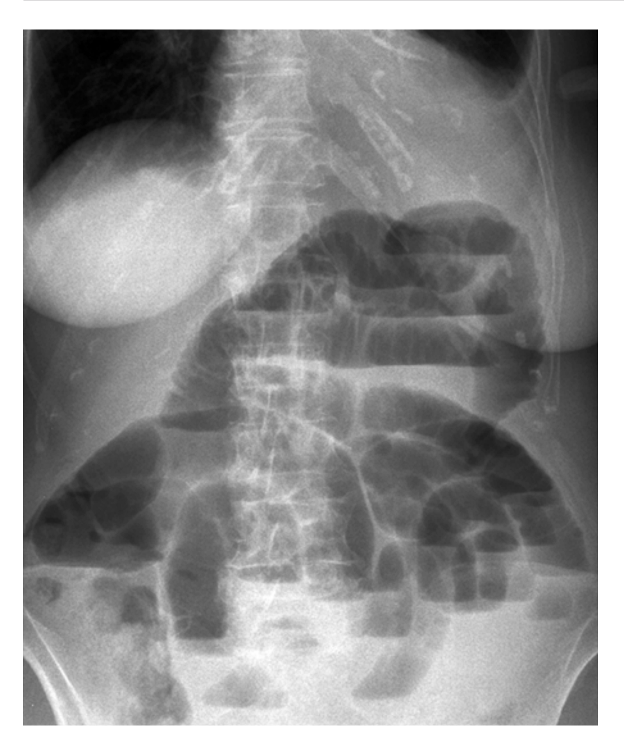


Abb. 2.2. Mechanischer Ileus. Multiple stehende Dünndarmschlingen und -spiegel bei Bridenileus. Wenig Gas im Kolonrahmen

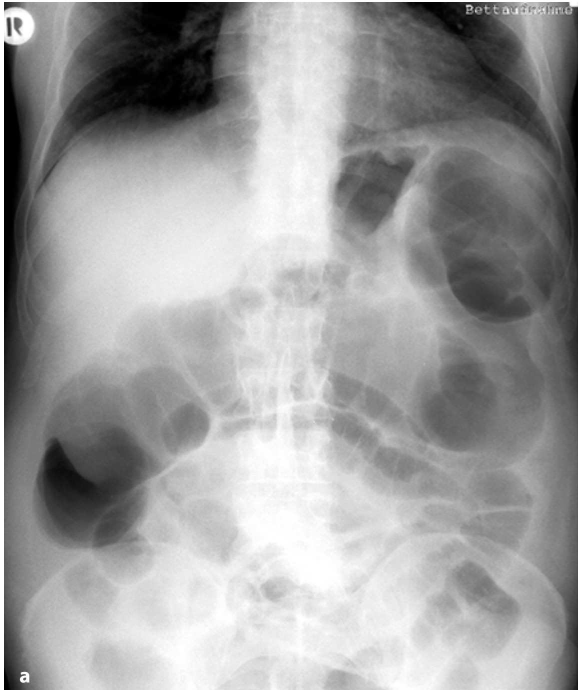


Abb. 2.3 a, b. Paralytischer Ileus. Postoperativ geblähter Darm mit multiplen Dünndarm- und Dickdarmspiegeln

grafin) erfolgen. Zunehmend wird aber primär die CT eingesetzt, die nicht nur die Darmobstruktion lokalisieren, sondern oft auch die Ätiologie (z. B. Bride, Hernie, Neoplasie, Entzündung, Gallensteinileus, Invagination, Volvulus) schnell klären kann (Abb. 2.4 a, b). Einzig beim Sigmavolvulus erübrigt sich eine CT-Untersuchung, weil pathognomonische Befunde bereits auf der Abdomenleeraufnahme vorliegen, nämlich ein distendierter Kolonabschnitt mit torquierter Mesenterialachse, welche auf ihren Ursprung, d. h. das Colon sigmoideum, gerichtet ist (Abb. 2.5 a, b).

Gastrointestinale Perforation (Pneumoperitoneum, Pneumoretroperitoneum)

Gastrointestinale Perforationen lösen schwerste Krankheitsbilder aus, die unmittelbares chirurgisches Handeln erfordern. Hinweisendes und oft einziges Zeichen einer gastrointestinalen Perforation ist das *Pneumoperitoneum*, der Nachweis von extraluminaler intraabdominaler Luft. Die wichtigsten Ursachen für ein Pneumoperitoneum sind in Tabelle 2.5 zusammengestellt.

Ein Pneumoperitoneum ist aber nicht pathognomonisch für eine gastrointestinale Perforation. Einerseits gibt es eine Reihe anderer, häufig iatrogene Ursachen für intraabdominale Luft, andererseits findet sich bei einer gastrointestinalen Perforation nur in 75–80 % der Fälle die Zeichen eines Pneumoperitoneums in der Abdomenübersichtsaufnahme. Ursachen hierfür können gedeckte Perforationen sein – durch vorangegangene entzündliche Verwachsungen, das Netz oder ein anderes Organ wird die Perforationsstelle abgedichtet. Möglich ist auch, dass der perforierte Magen-Darm-Abschnitt gasleer ist.

Merke ! Zum Nachweis eines Pneumoperitoneums mit Abdomenübersichtsaufnahmen muss zusätzlich zur Aufnahme im Liegen immer eine Aufnahme in Linksseitenlage oder im Stehen angefertigt werden.

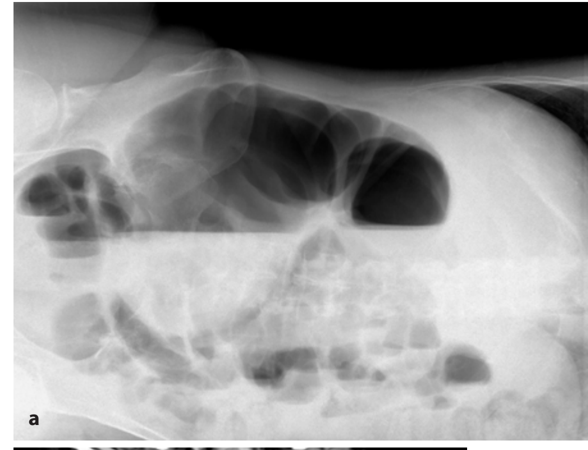


Abb. 2.4 a, b. Mechanischer Ileus bei Karzinom des Querkolons. **a** Auf der Abdomenübersicht in Linksseitenlage zeigt sich ein stark distendiertes Colon ascendens und transversum mit Spiegeln; Gas und Spiegel auch im Dünndarm. **b** In der CT erkennt man als Ursache für den Ileus einen zirkulär stenosierend wachsenden Tumor im Querkolon nahe der linken Flexur (*Pfeil*). Nebenbefund: Aerobilie

Abb. 2.5 a, b. Sigmavolvulus

Der Nachweis freier Luft gelingt auf den in Rückenlage angefertigten Aufnahmen in nur 56 % der Fälle. Wird eine Aufnahme im Stehen angefertigt, erhöht sich die Nachweisrate auf 76 %, in Linksseitenlage auf fast 90 %. In etwa 10 % der Patienten mit unauffälligem Befund im Stehen kann die Aufnahme in Linksseitenlage freie abdominelle Luft nachweisen.

Auf den Aufnahmen im Stehen findet sich die freie Luft entweder direkt unter den Zwerchfellkuppeln (Abb. 2.6 a, b), rechts häufiger und stärker ausgeprägt als links oder auch subhepatisch bzw. im „Morrison-Pouch". Auf der Aufnahme in Linksseitenlage sam-

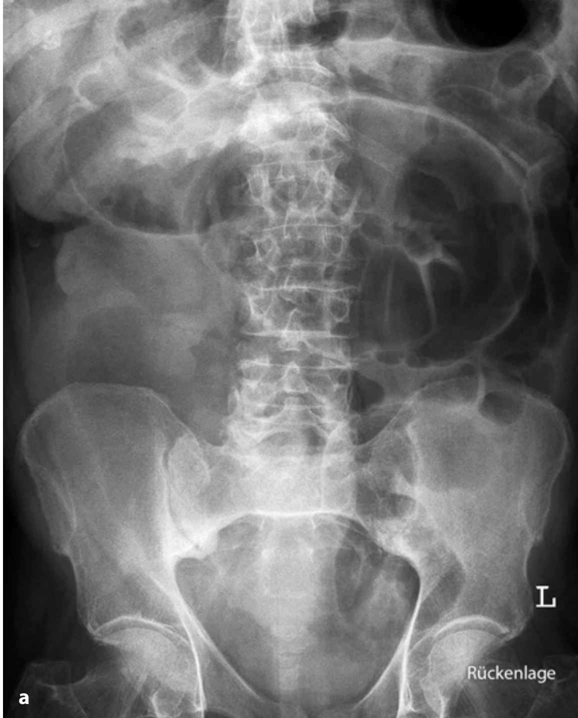
Tabelle 2.5. Ursachen für ein Pneumoperitoneum

Iatrogene Ursachen
- Laparotomie
- Laparoskopie, Hysteroskopie
- Peritonealdialyse
- Komplikation einer endoskopischen Biopsie oder Polypektomie

Spontane Perforationen
- Peptische Ulzera
- Divertikukitiden
- Darmischämien
- Toxisches Megakolon
- Darmobstruktionen (z. B. Tumor, Volvulus)

Perforationen bei penetrierenden oder stumpfen Bauchtraumen

Weitere Ursachen
- Pneumatosis intestinalis oder coli
- Bei Frauen Lufteinstrom durch das innere Genitale



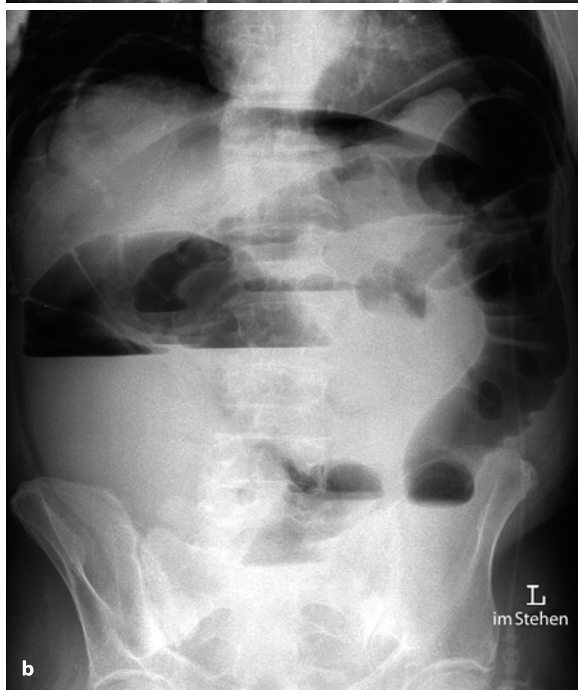
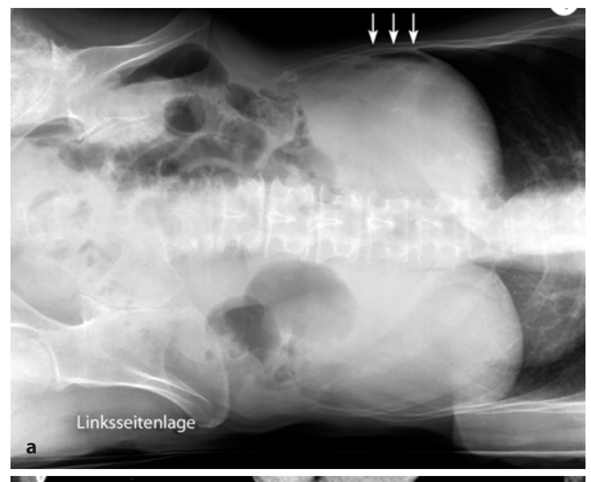


Abb. 2.6 a, b. Pneumoperitoneum und mechanischer Ileus bei Rektumkarzinom und Perforation



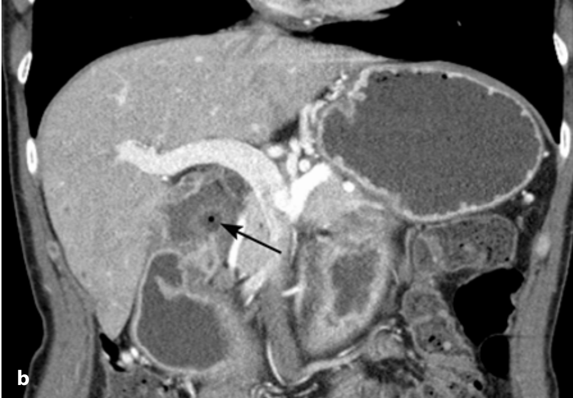


Abb. 2.7 a, b. Pneumoperitoneum. **a** Auf der Abdomenübersicht in Linksseitenlage erkennt man wenig freie Luft zwischen Leber und dem Zwerchfell (*Pfeile*). **b** Mit der CT lässt sich als Ursache für das Pneumoperitoneum ein perforiertes Duodenalulkus nachweisen (*Pfeil*)

melt sich das Gas zwischen Leber und lateraler Abdominalwand an (Abb. 2.7 a, b).

Bei einem ausgeprägten Pneumoperitoneum können in den Abdomenübersichtsaufnahmen sonst nicht identifizierbare peritoneale Umschlagsfalten und Ligamente, wie das Lig. falciforme hepatis, die Umbilikalligamente und der Urachus abgrenzbar und auch die Darmwand sichtbar werden (Rigler-Zeichen), wenn die Darmwand intra- und extraluminal von Gas umgeben ist (Abb. 2.8 a, b). Große Gasansammlungen (vgl. Abb. 2.8 a, b) imponieren in der Abdomenübersicht im Liegen als röntgenstrahlendurchlässiger Schatten über dem gesamten Abdomen („football sign", wobei das Lig. falciforme der Naht des „Balles" entspricht).

Nach abdominellen Eingriffen (Laparotomien, Laparoskopien, Hysteroskopien und Peritonealdialysen) ist ein bis zu einer Woche persistierendes Pneumoperitoneum normal. Selten gelangt Luft auch über den weiblichen Genitaltrakt in die freie Bauchhöhle und hat dann keine pathologische Bedeutung.

Wichtig ist die Kenntnis der Varianten bzw. Erkrankungen, die ein Pneumoperitoneum vortäuschen können (so genanntes Pseudopneumoperitoneum):

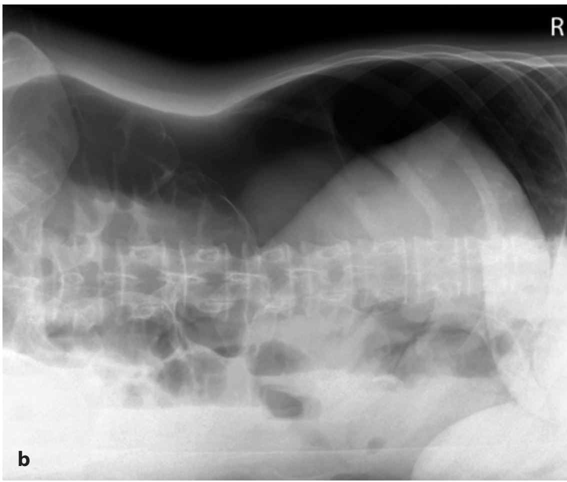


Abb. 2.8 a, b. Pneumoperitoneum. Massiv freie Luft im Abdomen nach koloskopischer Polypektomie. **a** Die Abdomenübersicht in Rückenlage lässt die von beiden Seiten mit Gas umgebenen Darmwände erkennen (Rigler-Zeichen). **b** Aufnahme in Linksseitenlage

- Chilaiditi-Syndrom, die Interposition der rechten Kolonflexur zwischen Zwerchfell und Leber,
- omentales Fett zwischen Zwerchfell und Leber,
- basaler Pneumothorax,
- Hohlorgandistension und
- subphrenischer Abszess.

Nach Hemihepatektomie rechts kann Darm direkt unter die rechte Zwerchfellkuppel verlagert sein (Abb. 2.9).

Vom Pneumoperitoneum muss das *Pneumoretroperitoneum* differenziert werden.

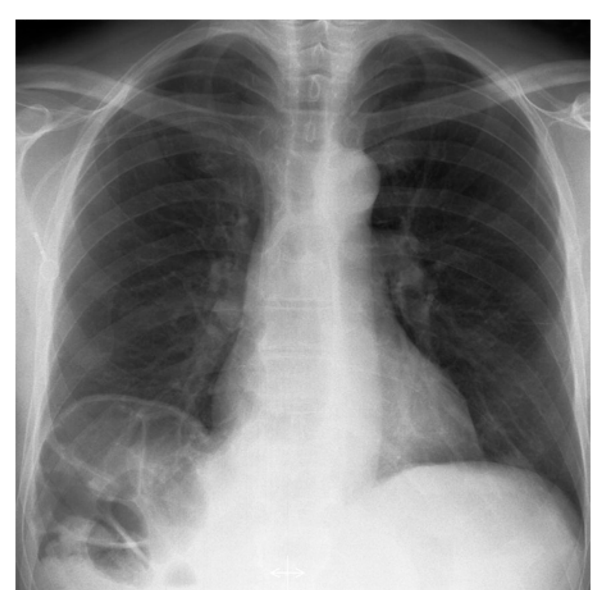


Abb. 2.9. Zustand nach Hemihepatektomie rechts. Subphrenisch verlagertes und geblähtes Kolon

Retroperitoneale Perforationen des Gastrointestinaltrakts (postbulbäres Duodenum, Appendix, Hinterwand von Colon ascendens und descendens, Rektum unterhalb der peritonealen Umschlagsfalte) führen zu einer meist fleckförmigen Gasverteilung in den betroffenen retroperitonealen Kompartimenten. Sie bleiben häufig lokal und sind oft über Stunden oder Tage klinisch stumm. In ähnlicher Weise können Abszesse zu retroperitonealen Gasansammlungen führen (Abb. 2.10).

Nach retroperitonealer Perforation eines Duodenalulkus oder des Colon ascendens bzw. descendens verteilt sich die Luft im vorderen Pararenalraum meist auf beiden Seiten der Wirbelsäule entlang der Psoasmuskulatur. Nach kranial kann das Gas bis in das Mediastinum strömen. Zu Gasaustritten in den hinteren Pararenalraum kommt es bei Perforation der Rektumhinterwand (meist iatrogen), wobei das Gas sich beidseits in die Flanken, medial aber nur bis zum Psoas ausdehnen kann.

Eine gastrointestinale Perforation kann mit einer Durchleuchtungsuntersuchung gesichert werden. Dabei darf ausschließlich wasserlösliches jodhaltiges Kontrastmittel (oder Luft rektal) verabreicht werden.

Die CT eignet sich besser als die Abdomenübersichtsaufnahmen zum Nachweis von extraintestinalen Gas, wobei die exakte Lokalisation und Verteilung des Gases und der Flüssigkeit Hinweise auf den Ursprung und die Ursache der Perforation geben können. Auch die direkte Lokalisation einer gastrointestinalen Perforation ist mit der CT nach oraler oder rektaler Applikation wasserlöslichen Kontrastmittels oft möglich (vgl. Abb. 2.7 b).

Abb. 2.10. Retroperitoneales Gas (Retropneumoperitoneum) bei nephrogenem Abszess. Linker Psoasrand ist nicht abgrenzbar. Streifig-fleckförmige Gasschatten in Projektion auf den M. psoas einschließlich der Paravertebralregion links

Pneumatosis intestinalis und portomesenterisches Gas

Definition Pneumatosis intestinalis ist ein deskriptiver radiologischer Befund, der bläschen- bis bandförmige Gasansammlungen in der Subserosa und evtl. Submukosa des Darms beschreibt.

Bezüglich der Ätiologie (Tabelle 2.6) unterscheidet man zwischen einer primären (etwa 15% der Fälle) und der sekundären Form (etwa 85% der Fälle).

Bei der *primären, idiopathischen Pneumatosis intestinalis* (Pneumatosis cystoides intestinalis) finden sich meist in der Submukosa bzw. Subserosa im Colon descendens kleine, dünnwandige gasgefüllte Höhlen. Meist handelt es sich um einen asymptomatischen Zufallsbefund.

Ursachen für die wesentlich häufigere *sekundäre Pneumatosis intestinalis* können nekrotisierende oder obstruierende gastrointestinale Prozesse und obstruierende Lungenerkrankungen sein. Pathophysiologisch kommt es wahrscheinlich durch ischämische, traumatische, obstruktive oder entzündliche Prozesse zu Läsionen der Mukosa und begünstigt durch den intraluminalen Druck zu einem Einwandern von Darmbakterien (vor allem Klebsiellen und Kolibakterien) in die Darmwand. Medikamentös können Stereoide, Immunsuppressiva und Chemotherapeutika über eine Steigerung der Mukosapermeabilität den selben Weg eröffnen. Am häufigsten findet sich eine sekundäre Pneumatosis intestinalis im Dünndarm. Lokalisationen im Dickdarm, Magen und/oder Ösophagus sind möglich.

Tabelle 2.6. Ursachen einer Pneumatosis intestinalis

Primäre pneumatosis intestinalis

Sekundäre Pneumatosis intestinalis
- Nekrotisierende gastrointestinale Form
  - Mesenterialischämie
  - Nekrotisierende Enterokolitis
  - Ingestion ätzender Chemikalien (Laugen, Säuren, Formaldehyd)
- Nichtnekrotisierende gastrointestinale Form
  - Obstruktion, einschließlich Pylorusstenose, Morbus Hirschsprung, Ileus
  - Infektionen (Zytomegalievirus, Clostridien usw.)
  - Entzündungen einschließlich Morbus Crohn, Colitis ulcerosa
  - Kollagenosen (z. B. Sklerodermie)
  - Trauma (auch iatrogen, z. B. nach Sigmoidoskopie, Biopsie, Darmoperationen)
  - Medikamentnebenwirkung: Steroide, Immunsuppresiva, Chemotherapeutika
- Bei Lungenerkrankungen
  - COPD
  - Maschinelle Beatmung

Bei mehr als 3/4 der Patienten mit einem transmuralen Darminfarkt ist in der Abdomenübersichtsaufnahme und in der CT eine Pneumatosis intestinalis mit meist bandförmigen Gasansammlungen nachweisbar (Abb. 2.11 a–d). Das Gas kann aber auch direkt in das portomesenteriale System gelangen, ohne dass sich eine Pneumatosis intestinalis ausbildet. Portomesenterisches Gas ohne Pneumatosis intestinalis findet sich bei Mesenterialabszessen, Phlebitis der Pfortader, Sepsis, Abdominaltrauma, gastrointestinalen Operationen und Lebertransplantationen.

Die Fülle des Gases (bläschenförmig oder bandförmig, Gas im portomesenterialen System) korreliert offensichtlich mit dem Gewebeuntergang. So weist eine bläschenförmige Pneumatosis intestinalis und wenig oder kein portomesenterisches Gas auf einen partiellen Infarkt hin. Die Prognose hängt von der Ausdehnung des Darminfarkts (transmural, einsegmental oder mehrsegmental, Gesamtlänge) ab und von der Zeit bis zur Diagnose bzw. zur chirurgischen Exploration.

Diagnostisch ist die CT sowohl der Abdomenübersichtsaufnahme als auch der Sonographie einschließ-

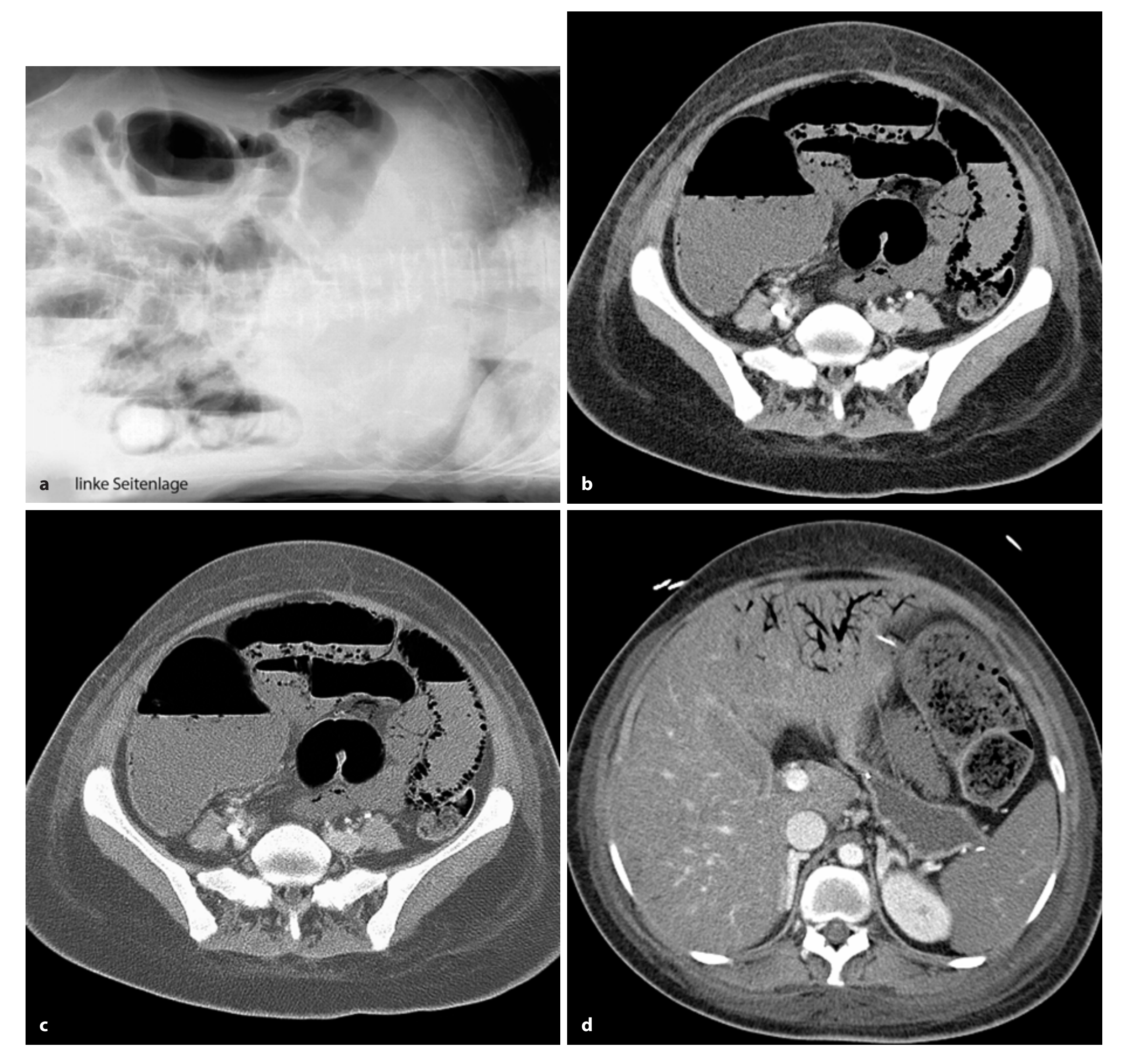


Abb. 2.11 a–d. Pneumatosis intestinalis bei Dünndarmgangrän. **a** Auf der Abomenübersichtsaufnahme in Linksseitenlage ist Gas in den Dünndarmwänden erkennbar. Die CT zeigt Gasbläschen unterschiedlicher Größe in der Dünndarmwand (**b, c**) sowie Gas intrahepatisch in der Pfortader (**d**)

lich Farbdopplersonographie im Nachweis einer Pneumatosis intestinales und portomesenterischen Gases überlegen. Die Gasbläschen in der Submukosa (nicht zu verwechseln mit Stuhl) und das portomesenterische Gas können sehr sensitiv nachgewiesen werden. Die Häufigkeit der Diagnosestellung einer Pneumatosis intestinalis hat mit dem Einsatz der CT deutlich zugenommen, was die Prognose für die Patienten verbessert.

Aerobilie

Eine Luftfüllung der Gallenwege (Aerobilie) findet sich nach spontaner oder operativer Fistel zwischen Gallenwegssystem und Gastrointestinaltrakt (biliodigestive Fistel, klaffende Papille nach Steinabgang, Gallengangsendoprothese, Zustand nach Papillotomie bzw. Sphinkterplastik, Gallensteinperforation). Auf der Abdomenübersichtsaufnahme werden die luftgefüllten Gallenwege sichtbar (Abb. 2.12). Im Vergleich ist jedoch die CT wesentlich sensitiver.

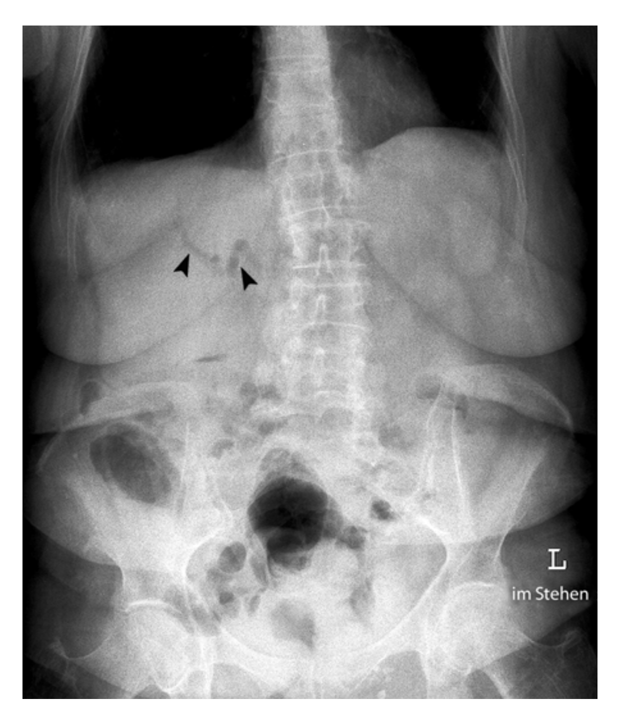


Abb. 2.12. Aerobilie. Nach Cholezystektomie und Papillotomie erkennt man auf der Abdomenübersichtsaufnahme Gas in den Gallenwegen (*Pfeilspitzen*)

Literatur

Barry WF (1955) Roentgen examination of abdomen in acute pancreatitis. AJR Am J Roentgenol 74: 220–225

de Dombal FT (1994) Acute abdominal pain in the elderly. J Clin Gastroenterol 19: 331–335

Dick W (1952) Über den Begriff „Akutes Abdomen". Dtsch Med Wochenschr 77: 257–159

Dirks E, Nothwang J (2000) Gastrointestinale Notfälle: akutes Abdomen. Notfall Rettungsmed 3: 381-389

Encke A, Sachs M (1993) Akutes Abdomen: Leitsymptome und rationelles diagnostisches Vorgehen. In: Classen M, Siewert JR (Hrsg) Gastroenterologische Diagnostik. Schattauer, Stuttgart New York, S 649 – 656

Head H (1898) Die Sensibilitätsstörungen der Haut hei Viszeralerkrankungen. Hirschwald, Berlin

Kaminski M, Hirner A, Low A, Rockstroh J, Vogel J (1994) Abdominelle Notfälle bei Patienten mit AIDS. Chirurg 65: 469–472

Krestin GP (1994) Akutes Abdomen. Thieme, Stuttgart New York

Marco CA, Schoenfeld CN, Keyl PM, Menkes ED, Doehring MS (1998) Abdominal pain in geriatric emergency patients: variables associated with adverse outcomes. Acad Emerg Med 5: 1163–1168

Marincek B (2002) Akutes Abdomen: Bildgebung heute. Dtsch Ärztebl 45: A3010–A3017

Ohmann C, Kraemer M, Jäger S et al. (1992) Akuter Bauchschmerz – standardisierte Befundung als Diagnoseunterstützung. Chirurg 63: 113–123

Papi C, Candia S, Masci P, Ciaco A, Montani S, Capurso L (1999) Acute ischemic colitis following intravenous cocaine use. Ital J Gastroenterol Hepatol 31: 305–307

Reng C-M, Langgartner J (2003) Akutes Abdomen – Strategien zur präklinisc chen und primären klinischen Versorgung. Intensivmed 40: 599–617

Reng C-M, Lock G, Messmann H, Fürst A, Schölmerich J (1998) Präklinische Notfallmedizin – Akutes Abdomen. Internist 39: 161–170

Rosen MP, Sands DZ, Esterbrook Longmaid H, Reynolds KF, Wagner M, Raptopoulos V (2000) Impact of abdominal CT on the management of patients presenting to the emergency department with acute abdominal pain. AJR Am J Roentgenol 174: 1391–1396

Schwarz G (1911) Die Erkrankung der tieferen Dünndarmstenose mittels des Roentgenverfahrens. Wien Klin Wochenschr 24: 1386

Scott-Conner CE, Fabrega AJ (1996) Gastrointestinal problems in the immunocompromised host. A review for surgeons. Surg Endosc 10: 959–964

Siewert B, Raptopoulos V, Mueller MF, Rosen MP, Steer M (1997) Impact of CT on diagnosis and management of acute abdomen in patients initially treated without surgery. AJR Am J Roentgenol 168: 173–178

Swart B, Köster R (1990) Abdomen Übersichtsaufnahme. In: Frommhold W (Hrsg) Schinz Radiologische Diagnostik, Bd III/1.Thieme, Stuttgart New York, S 99–170

Trede M, Gai H (1986) Welche akuten Baucherkrankungen müssen dringlich operiert werden? Langenbecks Arch Chir 369: 267–273

Erkrankungen des Ösophagus

Ch. Hannig, A. Wuttge-Hannig

Bei der Erfassung krankhafter Veränderungen des Pharynx und des Ösophagus in der modernen Bildgebung war und ist die Aufmerksamkeit der Radiologen primär auf die Darstellung *morphologischer Veränderungen* gerichtet. Wegen der großen Bedeutung funktioneller Störungen der Speiseröhre insbesondere in der Problemzone „Kreuzung der Atem- und Speisewege" im pharyngoösophagealen Übergang besteht dringender Bedarf an einer röntgendiagnostischen Erfassung von *Funktionsveränderungen* oder von *Funktionsstörungen*.

Wir werden im vorliegenden Kapital also nicht nur die typischen pathologisch-morphologischen Veränderungen, sondern auch die typischen Motilitätsstörungen der Speiseröhre und deren Folgen im Pharynx abhandeln. Die kausale Differenzierung der verschiedenen Funktionsstörungen ist von hoher Praxisrelevanz für die Differenzialindikationsstellung zur Therapie.

Die führenden Symptome sind

- eine Dysphagie,
- eine Aphagie,
- eine Odynophagie oder
- ein Globus pharyngis.

Definition Die klassische Definition einer *Dysphagie* nach Hellemans-Vantrappen besteht in einer Missempfindung bei der Nahrungsaufnahme, jedoch nicht beim Speichelschluck.

Ein *Globus pharygis* hingegen ist eine Missempfindung im Pharynx beim Speichelschluck, welche bei der Nahrungsaufnahme verschwindet.

Die *Odynophagie* beschreibt eine schmerzhafte Boluspassage, die *Aphagie* eine Unfähigkeit der Nahrungsaufnahme.

3.1 Anatomie

Die Anatomie der oberen Speisewege ist wegen der engen funktionellen Verknüpfung zwischen Mundhöhle, Pharynx, Ösophagus und Magen sowie der Interaktionen zu den oberen Atemwegen ein komplexes System. Nachfolgend sollen die einzelnen Regionen mit ihren anatomischen Besonderheiten aufgezeigt werden.

Eine der Folgen des wachsenden klinischen Interesses an der Dysphagie ist die Wiederbelebung der anatomischen Studien über den Pharynx und den Ösophagus (Bosma et al. 1986). Eine besondere Bedeutung nimmt hierbei die Röntgenmorphologie des oberen Schluckweges ein.

3.1.1 Mundhöhle

Die Mundhöhle stellt den obersten Bereich der Speisewege dar. Eine genaue anatomische Abhandlung hierüber wurde bereits im Kopf-Hals-Band aus der Reihe *Handbuch diagnostische Radiologie* beschrieben. Hier sollen die für das Schlucken unverzichtbaren anatomischen Strukturen kurz zusammengefasst werden.

Die orbikuläre Muskulatur der Mundes trägt zum Verschluss der Lippen bei. Das Vestibulum oris trennt die Wangenmuskulatur durch die Zahnreihen von der Mundhöhle ab. Die Mundhöhle besteht aus dem harten und weichen Gaumen und der Zunge, dem Zungengrund und dem Mundboden. Dorsal wird sie von der Pharynxhinterwand begrenzt.

3.1.2 Pharynx

Der Pharynx ist durch seinen anatomischen Aufbau an verschiedene Funktionen adaptiert:

- das Schlucken,
- die Aufrechterhaltung des pharyngealen Luftweges und
- die Partizipation dieses Hohlorgans an Sprachleistung und Respiration.

Somit ist der Pharynx nicht nur ein Teil der Speisewege sondern auch ein Bestandteil der oberen Luftwege.

Zu den aktiv am Schluckakt beteiligten Strukturen des Pharynx zählen der weiche Gaumen, der pharyngeale Anteil der Zunge, der Oro- und Hypopharynx. Der *Nasopharynx* grenzt sich vom Oropharynx durch die Verlängerungslinie, die durch den harten Gaumen gezogen werden kann, ab und endet in der dorsalen Pharynxwand. Der *Oropharynx* reicht von dieser Linie bis zum Unterrand der Valleculae (Zungengrund). Der *Hypopharynx* reicht vom Unterrand der Valleculae und der Unterseite der Epiglottis bis zum oberen Ösophagussphinkter (M. cricopharyngeus, Pars horzontalis; Abb. 3.1).

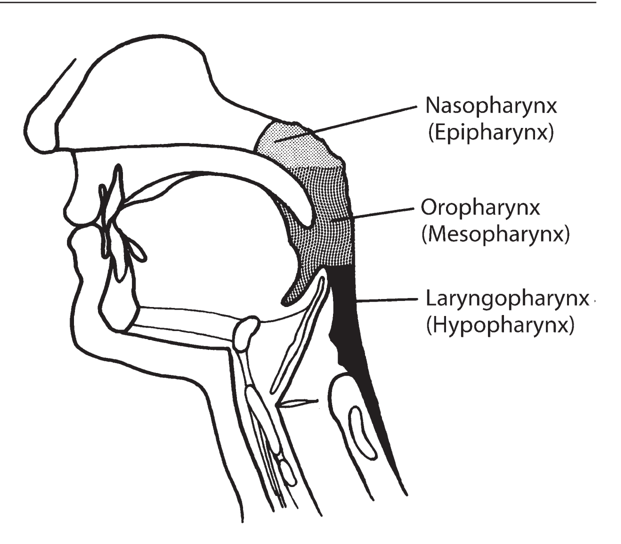


Abb. 3.1 Darstellung der Aufteilung des Pharynx: Der Nasopharynx endet am Gaumen, der Oropharynx reicht vom Gaumen bis zu den Valleculae, der Hypopharynx erstreckt sich vom laryngealen Aspekt der Epiglottis bis zum oberen Ösophagussphinkter

Direkt an den Zungengrund schließen die Valleculae an, welche bis zur Basis der Epiglottis reichen. Nach ventral liegt der Aditus laryngis, welcher beim Erwachsenen einen stumpfen Winkel zum Ösophagus bildet. Beiderseits lateral des Aditus laryngis beginnen die Recessus piriformes. Dorsal wird der Pharynx von den Konstriktormuskeln (Mm. constrictor superior, medius und inferior) abgeschlossen. Die kaudale Begrenzung besteht im oberen Ösophagussphinkter (M. cricopharyngeus) oder pharyngoösophageales (PE-) Segment genannt.

Die Pharynxkonstriktoren sind an eine Aponeurose diffus einstrahlend adaptiert, welche in einer dorsalen pharyngealen Raphe endet (Abb. 3.2 a, b). Ähnlich inserieren die Mm. palatopharyngeus, salpingopharyngeus und stylopharyngeus von innen her an dieser Aponeurose. Die Textur dieser dorsalen Pharynx-Muskel-Aponeurose ist interessant, da durch die schrägen oder z. T. geflechtartigen Faserverläufe eine Verkürzung sowohl in der Längsachse als auch in der Sagittalachse möglich ist, ohne dass es zu einer Faltenbildung an der Aponeurose kommt.

Der Muskelschlauch des Pharynx wird durch die Mm. constrictores pharyngis superior, medius und inferior gebildet. Ihre Fasern überdecken sich zeltartig und münden mit Ausnahme der Pars fundiformis des M. cricopharyngeus in der oben beschriebenen

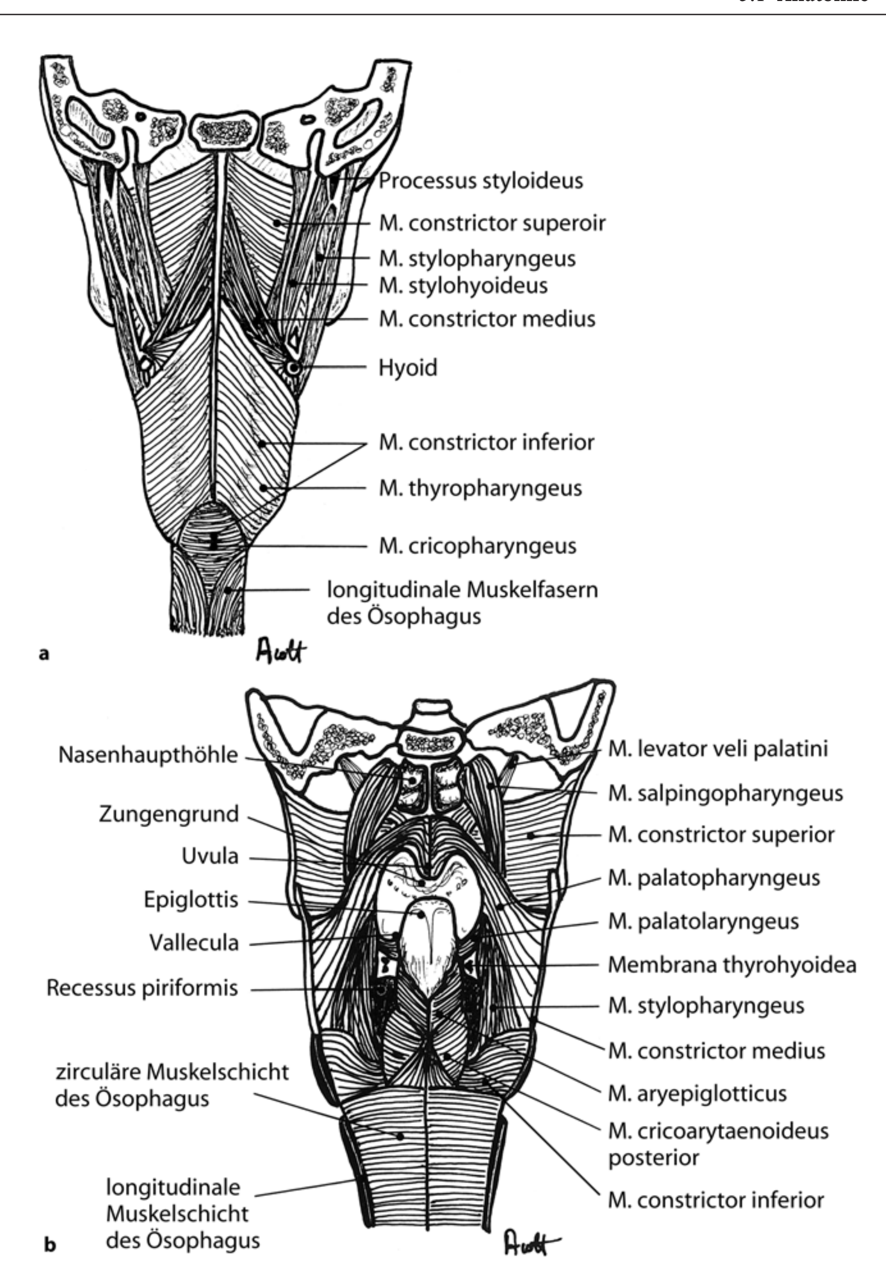


Abb. 3.2 a, b. Muskulärer Aufbau des Pharynx. **a** Dorsale Ansicht der Pharynxmuskulatur. Die Mm. constrictor pharyngis superior, medius und inferior führen die Pharynxkontraktion aus. **b** Ventrale Aufsicht auf die Pharynxmuskulatur mit Einsicht in den Larynx, die Mund- und Nasenhaupthöhle

dorsalen Raphe. Diese Muskelzüge bilden die Hinter- und Seitenwand des Pharynx. Die ventrale Begrenzung wird durch den Larynx gebildet.

Bindegewebskompartimente als Dehnungs- und Verschieberäume

Der Hypopharynx, die Halsregion des Ösophagus, die Trachea und die Glandula thyreoidea bilden gemeinsam ein viszerales Kompartiment, dessen vordere Begrenzung die prätracheale Faszie und dessen hintere Grenze die prävertebrale Faszie ist. Dieses Kompartiment ist mit lockerem Bindegewebe ausgekleidet und erleichtert die Beweglichkeit des Pharynx beim Schluckakt gegenüber den umgebenden Strukturen. Dorsal wird der Pharynx durch die so genannte bukkopharyngeale Faszie umscheidet, welche zusammen mit der Alarfaszie den nur virtuell bestehenden Retropharyngealraum bildet. Zwischen Alarfaszie und prävertebraler Faszie liegt der Prävertebralraum, welcher zum Mediastinum hin geöffnet ist. Dies ist bei absteigenden pharyngealen Abszessen, bei Tumorinfiltrationen in die Alarfaszie und bei perforierten Divertikeln oder Traumen von Bedeutung.

Pharynxinnervation

Die sensorische und motorische Innervation des Pharynx und des Larynx liegen im so genannten Schluckzentrum der Medulla oblongata, welches durch Einflüsse aus dem Kortex moduliert wird. Die Motorneurone der Pharynxkonstriktoren, des M. levator veli palatini und der Mm. palatopharyngeus, salpingopharyngeus und der intrinsischen laryngealen Muskeln sind im Nucleus ambiguus lokalisiert und werden über die Fasern des 9. Hirnnervens vermittelt, wobei der N. vagus als gemischter Nerv auch sensorische Fasern aus dem Ganglion nodosum führt. Zusätzlich werden humorale Faktoren zur Steuerung der pharygealen Muskulatur diskutiert.

Die motorische Innervation der intrinsischen Larynxmuskulatur erfolgt durch den N. laryngeus superior, welcher aus einem Ast des N. vagus, dem N. laryngeus recurrens entspringt.

3.1.3 Oberer Ösophagussphinkter

Killian (1908) entdeckte erstmals die Existenz eines oberen Ösophagussphinkters. Er unterschied bereits eine Pars fundiformis von den übrigen Pharynxkonstriktoren, welche in die dorsale Raphe inserieren. Die Pars fundiformis des oberen Ösophagussphinkters zeigte einen horizontalen Faserverlauf ohne Verbindung zur oben genannten Raphe. Die Muskellücke zwischen diesen horizontal verlaufenden Faserbündeln und den schrägen Fasern, der Pars fundiformis und der Pars obliqua des M. cricopharyngeus, wird auch heute noch als *Killian-Dreieck* bezeichnet. Die komplexe Textur der Pharynxhinterwand wurde erst- und einzigmalig von Perrott 1962 an 44 Leichenpräparaten analysiert. Er fand 4 verschiedene Grundformen (Abb. 3.3 a–d).

3.1.4 Ösophagus

Muskulärer Aufbau der Ösophagus

Eine grundlegende systematische Arbeit über die Anatomie des Pharynx und Ösophagus stammt aus dem Jahre 1956. In der anatomischen Literatur sind die Angaben über den muskulären Aufbau des pharyngoösophagealen Übergangs und insbesondere des proximalen Ösophagus bezüglich ihrer muskulären Textur sehr unscharf und z. T. auch kontrovers (Duranceau u. Liebermann-Meffert 1991). Die Arbeit von Duranceau und Mitarbeiter gilt auch heute noch als Standard bezüglich der Verteilung von *quergestreifter* und *glatter Muskulatur* im tubulären Ösophagus.

Der Anteil der glatten Muskulatur nimmt linear mit der Distanz vom Ringknorpel zu. Im Gegensatz zu anderen früher anerkannten anatomischen Ansichten wird an der Trennung zwischen innerer Ring- und äußerer Längsmuskulatur festgehalten. Die strenge Trennung der Muskelschichten in eine äußere Längs- und eine innere Ringmuskulatur ist in der Literatur vereinzelt angezweifelt worden. Sie wird von einigen Autoren als postmortales Artefakt angesehen. Nach dieser Theorie beginnen die Muskelfasern der Muscularis propria in Längsrichtung im äußeren Teil der Wand, um sich dann zum Lumen hin schraubenförmig schräg zu stellen. Diese Schrägstellung erfolgt apolar, d. h. in beide mögliche Drehrichtungen, sodass ein Netzwerk ausgebildet wird. Nach Kauffmann verdichtet sich dieses Fasernetz im distalen Ösophagus, bildet den unteren Ösophagussphinkter und strahlt in die Magenfornix ein. Andere Autoren (Liebermann-Meffert et al. 1979) halten an der Trennung zwischen Ring- und Längsmuskulatur fest. Hierbei soll die Boluspropulsion mittels einer spangenförmigen Kontraktion der Ringmuskelschichten erfolgen. Die Ergebnisse einer in Zusammenarbeit mit Liebermann-Meffert erstellten anatomisch-histologischen Studie unterstützen diese Theorie.

Zur Klärung der Frage, wo die gestreifte Muskulatur des Ösopahgus von glatter ersetzt wird, wurde von Liebermann-Meffert eine Studie an 13 menschlichen Präparaten innerhalb von maximal 40 Stunden post mortem durchgeführt. Von den Ösophaguspräparaten wurden in 1 cm-Abständen vom Ringknorpel bis zur Kardia aus der Vorder- und Hinterwand je 1 cm^2 große Gewebeblöcke entnommen und Seriendünnschnitte als Längs- und Querschnitte durchgeführt.

Wegen der individuell unterschiedlichen Gesamtlänge des Ösophagus wurde diese zu 100 % gleichgesetzt und der Entnahmeort auf die Länge des Ösophagus bezogen. Eine schematische Darstellung der Verteilung der glatten und quergestreiften Muskulatur ist in Abb. 3.4 wiedergegeben. 10 cm unterhalb des oberen Ösophagussphinkters war keine Skelettmuskulatur mehr nachweisbar (das entspricht in etwa der Höhe der Carina).

Diese exakte anatomische Zuordnung der histologischen Verteilung der Muskelfasertypen ist insofern von klinischem Interesse, als sie ein unterschiedliches Ansprechen auf Pharmaka, wie z. B. Buscopan, zeigen.

Der Anteil der glatten Muskulatur nimmt linear mit der Distanz vom oberen Ösophagussphinkter zu).

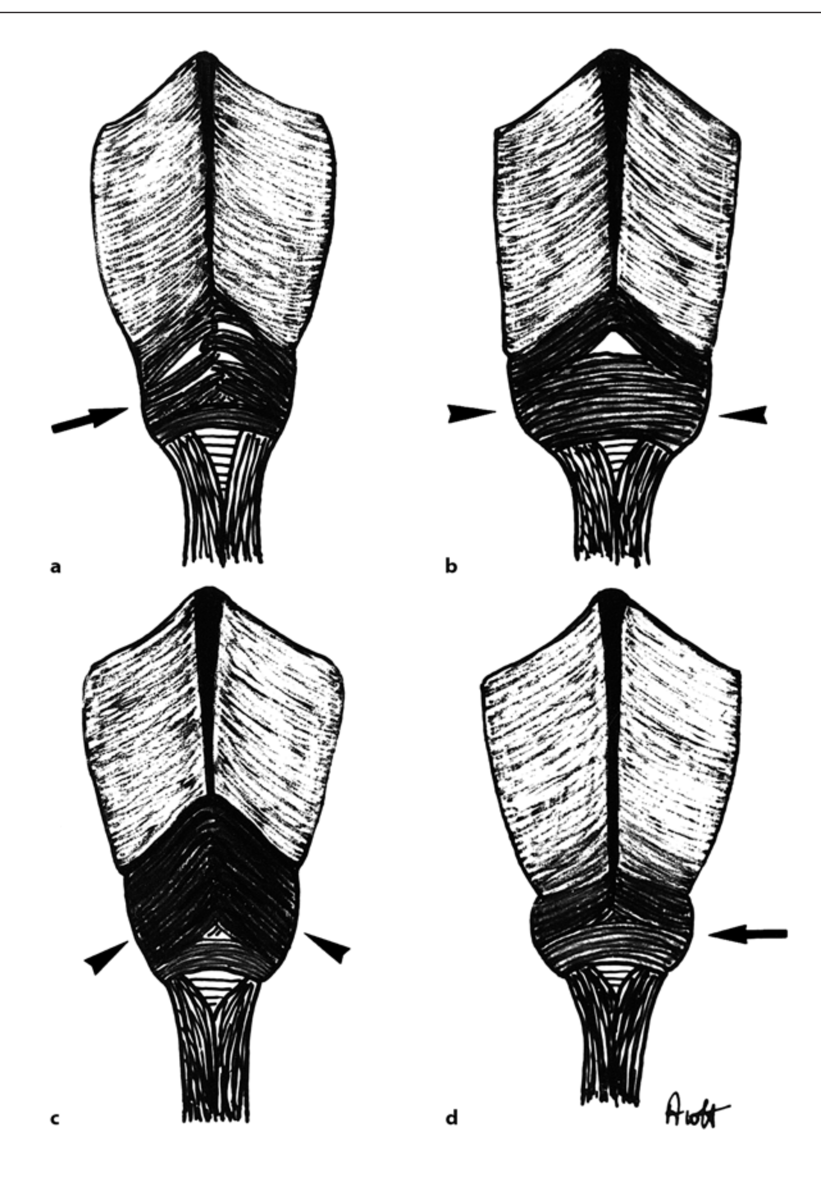


Abb. 3.3 a – d. Vier verschiedene Typen der Textur der Pharynxhinterwand nach Perrott. **a** Kreuzende Fasern der Pars obliqua des M. cricopharyngeus erzeugen Dehiszenzen der bukkopharyngealen Faszie, an denen sich fakultativ Divertikel ausbilden. **b** Kräftig ausgebildete Pars horizontalis des M. cricopharyngeus mit Prädisposition zur Divertikelbildung zwischen Pars horizontalis und Pars obliqua. **c** Kräftig ausgebildete Pars obliqua des M. cricopharyngeus. **d** Subtotale Verschmelzung der schrägen und horizontalen Fasern der M. cricopharyngeus. Die Formen **c** und **d** dürften weniger zur Divertikelbildung prädisponieren

Im kaudalen Anteil des Ösophagus besteht eine physiologische Aufweitung, die Ampulla epidiaphragmatica. Sie kann bis zu 10 cm groß sein. Im Unterschied zu einer Hiatushernie weist sie die Schleimhautfältelung des Ösophagus und nicht das für die hernierte Magenschleimhaut typische „Dreifaltenzeichen“ auf (vgl. Abb. 3.32 a, b).

Engen und Verlagerungen des Ösophagus

Die physiologischen anatomischen Engen des Ösophagus finden sich in 3 verschiedenen Höhen. Ferner bestehen 3 anatomisch bedingte Verlagerungen der Speiseröhre:

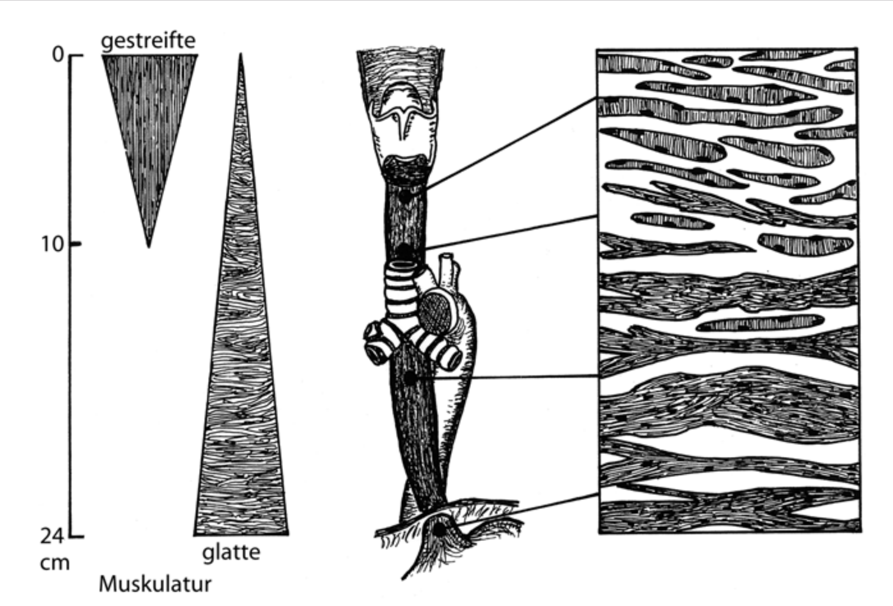


Abb. 3.4. Schematische Darstellung der Verteilung der glatten und quergestreiften Muskulatur in Relation zur Länge der Speiseröhre

Engen

Die *1. Enge* besteht im oberen Ösophagussphinkter. Diese kommt meist erst bei einer Dysfunktion dieses Sphinkters zur Darstellung.

Eine *2. Enge* besteht insbesondere bei asthenischen Patienten im mittleren Drittel des Ösophagus. Hier überkreuzt der linke Hauptbronchus den Ösophagus. Die daraus resultierende Enge kann bis zu 8 cm lang sein und weist typischerweise einen schrägen Verlauf auf (Abb. 3.5).

Die *3. Enge* der Speiseröhre findet sich im unteren Ösophagussphinkter.

Eine weitere relative Enggstellung kann durch einen Ring kranial einer großen Ampulla epidiaphragmatica bedingt sein (Abb. 3.6 a, b).

Verlagerungen

Direkt unterhalb des oberen Ösophagussphinkters besteht die *1. Verlagerung* des Ösophagus im Regelfall nach links, da hier die Trachea gering paramedian rechts verlauft. Verstärkt werden kann diese Verlagerung durch eine rechtsseitige Struma oder Strumaknoten.

Im kranialen Drittel des Ösophagus besteht die *2. Verlagerung* des Hohlorgans nach rechts mit linksseitiger rundlicher Impression. Diese ist durch den Aortenbogen verursacht.

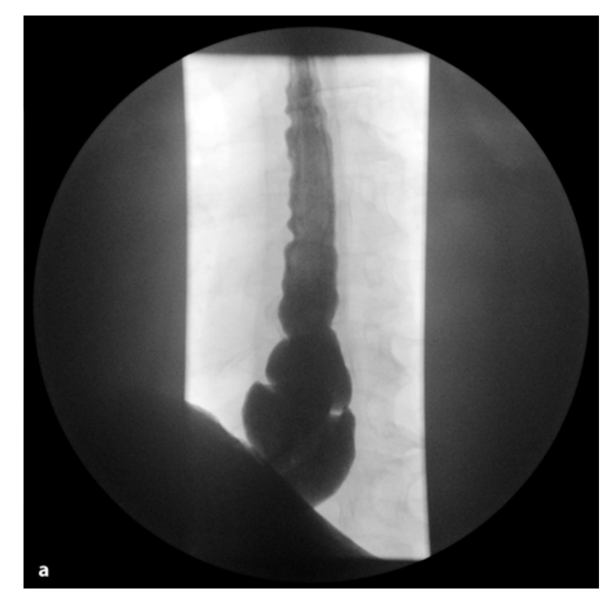
Die *3. Verlagerung* ist durch die Lagebeziehung zum Herzen, insbesondere dem linken Vorhof gegeben.

Der Grad der Verlagerung nimmt mit dem Maß der Herzvergrößerung und insbesondere der Vorhofvergrößerung zu.

Abb. 3.5. Impression des Ösophagus durch den kreuzenden linken Hauptbronchus p.-a.

Innervation des Ösophagus

Der Ösophagus wird durch Afferenzen aus dem N. vagus innerviert. Die ösophageale Peristaltik hängt jedoch nicht allein von der vagalen Innervation ab, sondern erfolgt auch über die Kontrolle intramuraler Nervenplexus.



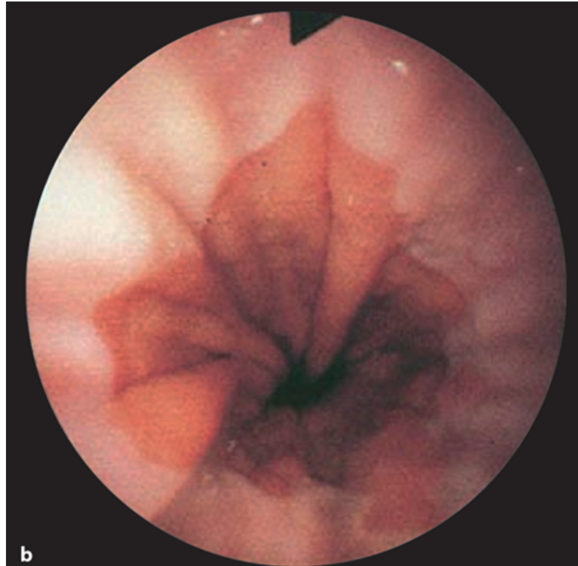


Abb. 3.6. **a** Patient in p.-a.-Strahlengang: Ampulla mit ringartiger Absetzung zum distalen, segmental kontrahierten Ösophagus hin. Kaudal eine große Hiatushernie mit einem Schatzki-Ring. **b** Endoskopische Ansicht des ösophagogastrischen Überganges mit so genannter Z-Linie, entsprechend dem Übergang des Plattenepithels des Ösophagus in die Magenschleimhaut

Abb. 3.7. 63-jährige Patientin mit Festkörperimpaktation: asymmetrisch vernarbter Schatzki-Ring

3.1.5 Unterer Ösophagussphinkter

Die Muskulatur des Ösophagus strahlt in die Kardia ein. Seine Länge beträgt 2–4 cm. Hier liegt der Übergang zwischen dem Plattenepithel des Ösophagus und der gastralen Schleimhaut, die so genannte *Z-Linie*. Vernarbungen dieser Linie in Hernien entsprechen dem so genannten *Schatzki-Ring*, welcher einen Beweis für des Vorliegen einer Hiatushernie darstellt. Schatzki-Ringe werden ab einem Durchmesser von <1,5 cm symptomatisch (Abb. 3.7). Es wurde eine weitere physiologische Linie des ösophagogastrischen Übergangs beschrieben (Castell u. Johnson 1983).

Der untere Ösophagussphinkter liegt im Regelfall in einer Muskellücke des Diaphragmas und wird durch eine Membran in dieser Region fixiert.

Innervation des unteren Ösophagussphinkters

Die Innervation des unteren Ösophagussphinkter ist noch Teil der wissenschaftlichen Diskussion. Erwiesen ist die Beteiligung des N. vagus. Das autonome Nervensystem ist hier ebenfalls beteiligt. Neben den myoenterischen Plexus von Auerbach und Meissner spielt sicher die humorale Innervierung eine Rolle.

Im Gegensatz zum oberen Ösophagussphinkter ist der untere Ösophagussphinkter keine definierte muskuläre Einheit.

Definition Der untere Ösophagussphinkter wird manometrisch definiert als Hochdruckzone, welche zwischen 2 und 4 cm Länge misst und im Bereich der ösophagogastrischen Übergangsregion zu liegen kommt.

Dies korrespondiert anatomisch mit dem unteren Anteil der Ampulla epidiaphragmatica und vor allem dem infradiaphragmalen Verlauf der Speiseröhre (Hannig 1995).

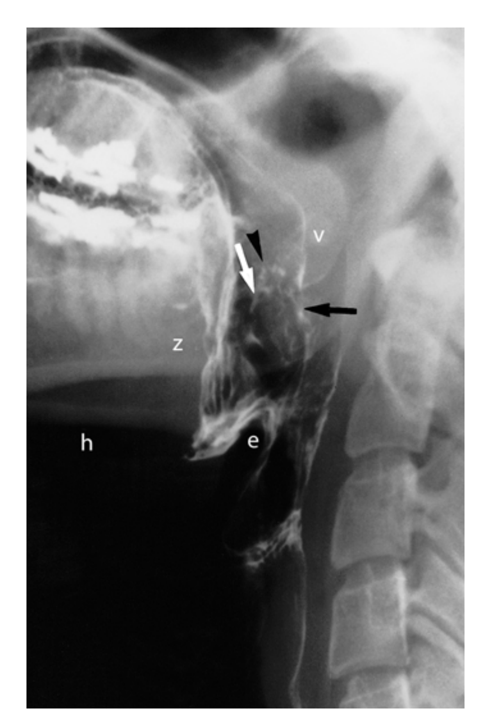
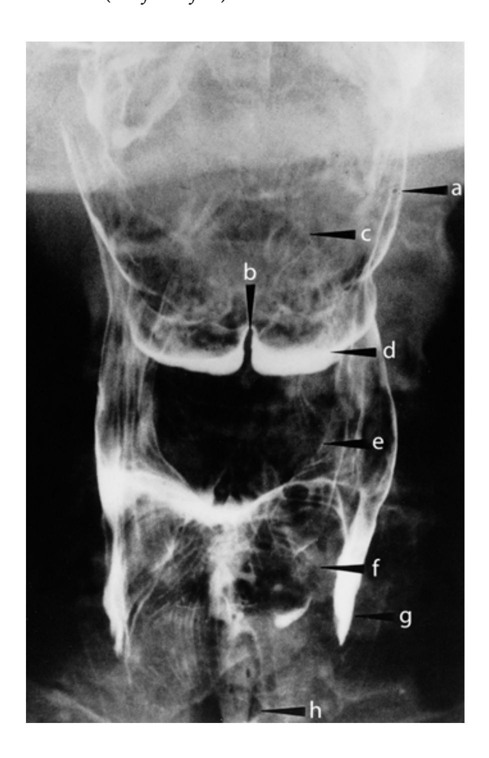


Abb. 3.8. Laterales Pharyngogramm im Doppelkontrast bei „E-Phonation". Gut abgrenzbar sind Zungengrund (*z*), weicher Gaumen mit Uvula (*v*), Hyoid (*h*), Epiglottis (*e*), Valleculae seitlich. Die luftgefüllten Räume des Oro- und Hypopharynx lassen parallel zur Pharynxhinterwand die palatopharyngeale Falte (*schwarzer Pfeil*), die die Mm. palatopharyngeus und stylopharyngeus umscheiden, erkennen. Zwischen Zungengrund und weichem Gaumen sind manchmal die sich überlagernden palatoglossalen Falten (*schwarze Pfeilspitze*) über dem M. palatoglossus erkennbar. Parallel darunter liegt die pharyngoepiglottische Falte (*weißer Pfeil*)



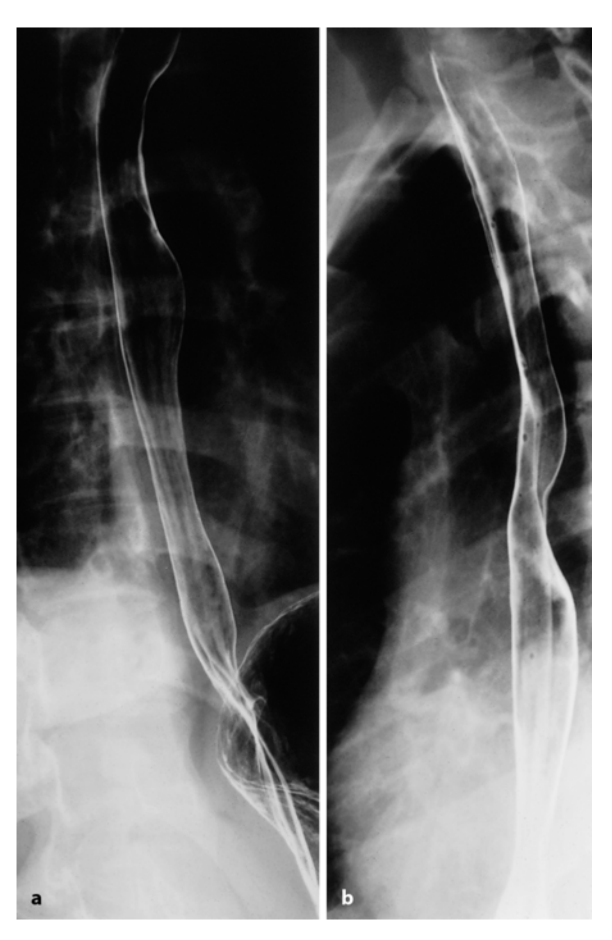


Abb. 3.10 a, b. Normalbefund im Doppelkonstrast-Ösophagogramm (Hypotonie nach Glukagon bzw. Buscopan i. v. – Gasdistension nach Bikarbonat). In dem durch die Gasfüllung weitgestellten Ösophagus sind 2 der physiologischen Engen erkennbar. Im mittleren Drittel findet sich die durch den Aortenbogen und distal die durch die oberen Ösophagussphinkter verursachte Enge

Abb. 3.9. Pharyngogramm im p.-a.-Strahlengang mit dosierter Pharynxdistension durch modifiziertes Pseudo-Valsalva-Manöver (*a* Membrana thyreohyoidea, *b* mittlere Plica glossoepiglottica, *c* Rand der Epiglottis in Ruhestellung, *d* Valleculae, *e* aryepiglottische Falte, *f* Recessus piriformis, *g* semizirkuläre Faserzüge des M. constrictor pharyngis inferior, *h* Trachea)

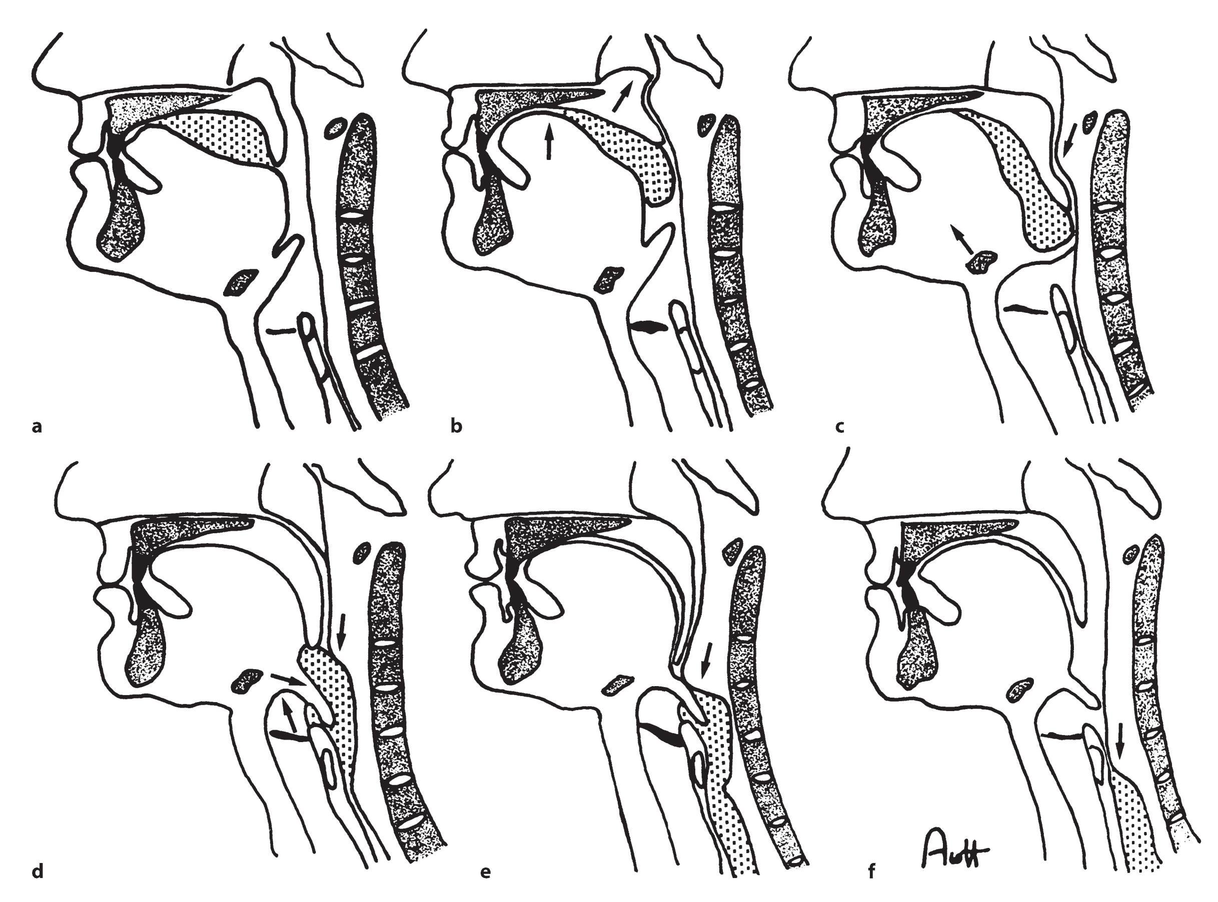


Abb. 3.11 a–f. Schematische Darstellung des oropharyngealen Schluckaktes (Erklärung im Text)

3.1.6 Röntgenanatomie

Die normale Röntgenanatomie des Pharynx wird in Abb. 3.8 im Doppelkontrast durch ein „Pseudo-Valsalva-Manoever" mit dosierter Pharynxdistension erzielt. Als Kontrastmittel diente eine Bariumverbindung mittlerer Viskosität.

In Abb. 3.9 ist ein Pharyngolaryngogramm nach Aspiration bei Normalpatienten dargestellt. Hier kommen die Seitenwand des Vestibulum laryngis und die Plica ventricularis und der Ventriculus Morgagni besser zur Darstellung. Ferner sind die Plica vocalis und die Seitenwand der Trachea zu erkennen.

Die normale Röntgenanatomie des Ösophagus zeigt Abb. 3.10 a, b.

Röntgenmorphologie des Schluckaktes bei Normalpatienten

Anhand der Schemazeichnung und der kinematographischen Sequenz (Abb. 3.11 a–f, Abb. 3.12 a–f) soll die Röntgenmorphologie des physiologischen Schluckablaufs von der Mundhöhle bis zur Passage durch den oberen Ösophagussphinkter illustriert werden.

a) Der Bolus wird zwischen hartem und weichem Gaumen geformt und gehalten.
b) Jeweils Beginn der Bolusaustreibung durch Anhebung der Zungenspitze gegen den harten Gaumen (Mm. mylohyoideus, genohyoideus, digastricus). Gleichzeitige Elevation des weichen Gaumens bis zum Passavant-Wulst und hierdurch Nasopharynxabschluss.
c) Rückwärtsbewegung des Zungengrundes (Mm. styologlossus und hyoglossus) und dadurch Eintritt des Bolus in den Oropharynx. Mit der einsetzenden Ventral-Kranial-Bewegung des Zungenbeins und dem Beginn der Peristaltik der Pharynxkonstriktoren (*schwarze Pfeile*) ist die der Willkürmotorik unterworfene orale Phase der Boluspropusion beendet. Durch die Berührung der Triggerzonen im weichen Gaumen und in den vorderen und hinteren Gaumenbögen beginnt die reflektorisch gesteuerte Pharynxkontraktion.

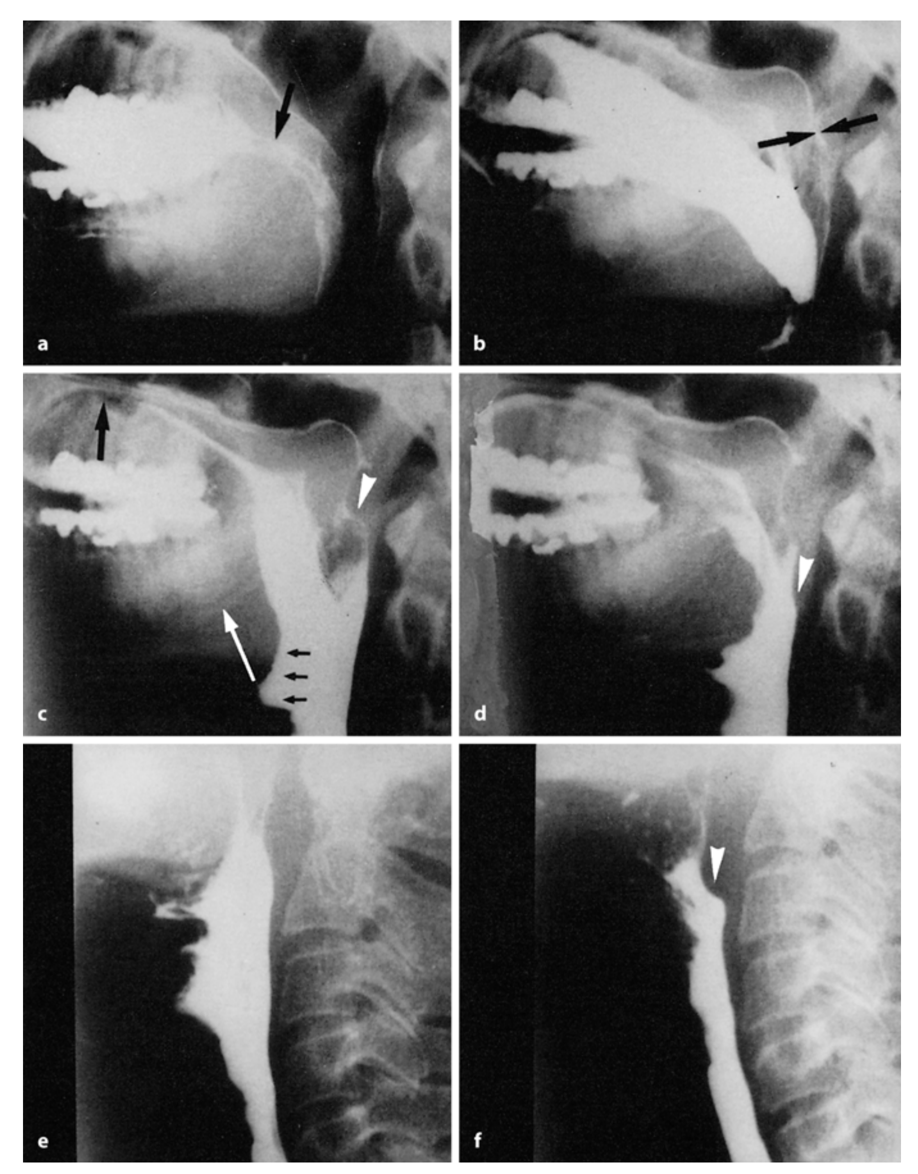


Abb. 3.12 a–f. Kinematographische Sequenz eines oro-pharyngo-oesophagealen Schluckaktes eines Normalpatienten. **a** Adduktion des weichen Gaumens gegen den Zungengrund (*schwarzer Pfeil*). **b** Larynxelevation und Rampenform der Zunge bei der Bolusentleerung in den Oropharynx. Abschluss des Nasopharynx durch den weichen Gaumen und den Passavant-Wulst (*schwarze Pfeile*). **c** Die Zungenspitze hat den harten Gaumen erreicht (*großer schwarzer Pfeil*). Beginn der Peristaltik der Pharynxhinterwand in Höhe des Atlasbogens (*weiße Pfeilspitze*). Die Larynxelevation erreicht ihre Endstellung, wobei das Hyoid der Mandibulaunterkante maximal angenähert ist (*weißer Pfeil*). Dadurch Aufweitung des Pharynxlumens (*kleine schwarze Pfeile*). **d** Fortschreiten der Peristaltik der Pharynxhinterwand (*weiße Pfeilspitze*). **e** Die Spitze des Bolus passiert den weit offenstehenden oberen Ösophagussphinkter (unterer Bildrand). **f** Restentleerung des Pharynx durch eine kräftige peristaltische Welle (*weiße Pfeilspitze*)

d) Durch die fortgeschrittene Larynxelevation und die „Überdeckung“ des Aditus laryngis durch den Zungengrund wird der Epiglottisschluss und gleichzeitig der Eintritt des Speisebolus in den Hypopharynx erleichtert.
e) Die Kontraktionen des mittleren und nachfolgend unteren Schlundschnürers verengen den Pharyngealraum im Sinne einer peristaltischen Welle.
f) Der Bolus wird durch die pharyngeale Welle unter Mithilfe des in die Ausgangsstellung nach kaudodorsal zurückkehrenden Larynx in den Ösophagus ausgetrieben. Der obere Ösophagussphinkter ist bereits vor der Ankunft des Bolus geöffnet.

3.2 Physiologie des Pharynx und des Ösophagus

Der gesunde Erwachsene schluckt im Laufe eines Tages zwischen 580- bis 2400-mal (Logemann 1983).

Die oralen Bewegungsmuster zur Vorbereitung der Speisen für den Schluckvorgang sind sowie individuell als auch abhängig von der physikalischen Nahrungszusammensetzung sehr variabel.

Da die sensomotorischen Koordinationen der oralen Ernährung selbstständig von jedem Individuum in der Entwicklungsphase vom „Saugen“ bis zur den erwachsenen Formen der Nahrungsaufnahme erlernt werden, kann eine starke interindividuelle Variationsbreite nicht überraschen (Bosma et al. 1986). Die enge Verknüpfung von Saugvorgang und Schluckreflex besteht auch nach der Kindheit fort. Die Fähigkeit zur Ernährung durch Saugen findet sich bei jedem neurologisch reifen Neugeborenen, bleibt aber als angeborenes primitives Verhaltensmuster während des ganzen Lebens verfügbar. Im Erwachsenensalter kann dieses Bewegungsmuster in der Rehabilitation von Bedeutsamkeit sein, um eine willkürliche Schluckinitiation zu ermöglichen.

Beim Säugling erfolgt die Reflextriggerung im sekundären Triggerareal, den Valleculae. Dies ist möglich, da die Anatomie des Säuglings aufgrund des reduzierten Abstandes zwischen der Mundhöhle und den Valleculae relativ gering ist. Ferner besteht ein stumpfer Winkel zwischen dem Aditus laryngis und dem Ösophagus. Hierdurch kann eine „abgeschlossene Kammer“, welche den Bolus zwischen dem weichen Gaumen und der Epiglottisspitze aufnehmen kann, gebildet werden. Der Säugling füllt diese Region durch 2- bis 3-maliges Saugen auf, dann erst wird der Schluckreflex getriggert. In der Auffüllungsphase kann der Säugling weiter atmen.

Beim Erwachsenen nimmt durch das Größenwachstum der Abstand zwischen der Mundhöhle und den Valleculae zu. Daher ist eine Schlucktriggerung im Bereich der Valleculae nicht mehr ausreichend. Eine zeitgerechte Maturierung des primären Triggerareals, den Gaumenbögen und der dorsalen Pharynxwand, ist daher für die optimale Kontrolle des Schluckaktes nötig.

Der Schluckakt lässt sich in 3 Phasen differenzieren, die einer individuellen zentral-nervösen bzw. reflexgesteuerten Kontrolle unterliegen: die orale, die pharyngeale und die ösophageale Phase.

Die orale Phase

Die orale Phase kann in 2 Abschnitte unterteilt werden. Während der *präparatorischen Phase* wird die Nahrung zerkleinert und erhält durch Einspeichelung eine adäquate Konsistenz. Die *orale Entleerungsphase* beginnt mit dem Aufladen des geformten Bolus auf die Zungenspitze, wo er durch eine Rollbewegung der Zunge gegen den harten Gaumen gepresst und so zum Oropharynx transportiert wird (Luschei u. Goldberg 1981).

Reflextriggerung

Beim neurologisch ausgereiften Individuum wird im Gegensatz zum Säugling der Beginn des pharyngealen Schluckaktes willkürlich initiiert. Die Zunge transportiert den Bolus zu den Triggerarealen. Es können Hauptareale und nachgeordnete Triggerzonen unterschieden werden. Die *Rezeptoralreale* umfassen den weichen Gaumen, die Uvula, den Zungengrund, den pharyngealen Aspekt der Epiglottis, die Gaumenbögen, die Valleculae und letztlich die Pharynxhinterwand und den pharyngoösophagealen Übergang. Die *Reflextriggerung* erfolgt als Summation von 4 Typen von Rezeptoren: den thermischen, taktilen, gustatorischen und den für ölige Konsistenzen. Bei Erreichen einer kritischen Schwelle wird der Reflex ausgelöst.

- Zum *primären Triggerareal* gehören beim Erwachsenen die Gaumenbögen, die Uvula und die Pharynxhinterwand.
- Das *sekundäre Areal* ist die Region des Säuglingschluckes und der Triggerpunkt bei nichtmaturiertem Reflex. Er liegt in den Valleculae und stellt somit bei der anatomisch veränderten Situation beim Adulten eine Region der Aspirationsgefährdung dar.
- Das *tertiäre Triggerareal* liegt in den Recessus piriformes. Es entspricht einem Hilfsareal bei verzögerter Schluckreflextriggerung und bietet bereits wegen der tiefen Lage eine deutliche Zone der Aspirationsgefährdung.
- Das *quaternäre Areal* liegt im Aditus laryngis. Auffällig ist in dieser Region ein Fehlen der Rezeptoren für ölige Konsistenzen.

Nach Kennedy muss zur Auslösung eines Schluckreflexes ein kritisches Niveau der sensorischen Stimulation erreicht werden (Kennedy u. Kent 1988). Erst dann löst der Reflex aus.

Der N. tractus solitarii als sensorischer und der N. ambiguus als motorischer Vaguskern gelten weiterhin als Hauptelemente des „medullären“ Schluckzentrums, welches allerdings durch kortikale Afferenzen und Motorgeneratoren moduliert wird. Dabei wird das Atemzentrum während der Aktivität des Schluckzentrums und umgekehrt das Schluckzentrum während der Respiration inhibiert. Ein weiteres wichtiges Element für den regelrechten Ablauf des Schluckaktes ist der „Pattern-Generator“ im Hirnstamm.

Der rein reflexgetriggerte Schluckakt beginnt mit der dorsalen pharyngealen peristaltischen Welle,

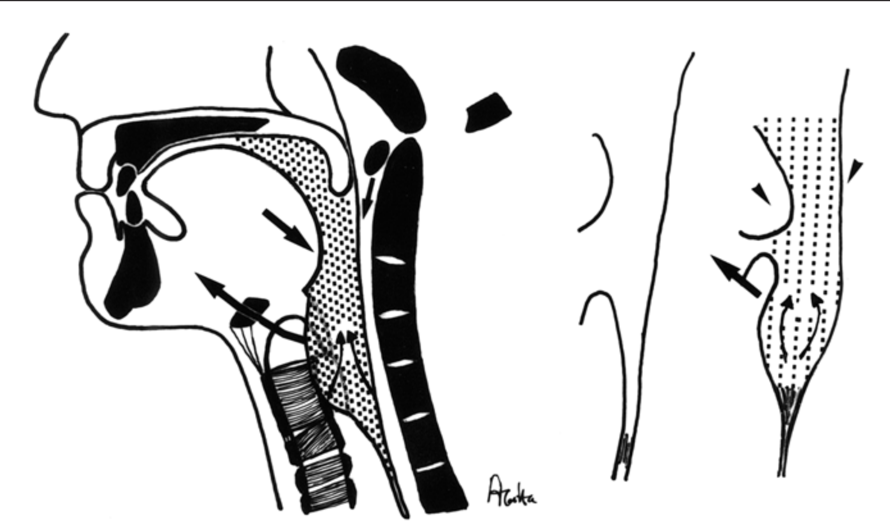


Abb. 3.13. So genannter „Saug-Pump-Mechanismus" des Pharynx. Rechts ist der Pharynxschlauch schematisch in Ruhezustand und während der Boluspassage (*getüpfelt*) dargestellt. Linke Bildhälfte: Pharynxschlauch und anatomische Leitstrukturen. Der Zungengrund (*schwarzer dicker Pfeil* bzw. *Pfeilsspitze* in der Schemazeichnung) bewirkt durch einen Stempelmechanismus eine Schubkraft auf den Bolus (*punktierte Fläche*). Durch die Larynxexkursion nach ventral und kranial (nach oben gerichteter *schwarzer, dicker, gebogener Pfeil*, linke Bildhälfte) wird das Pharynxlumen durch die Anhebung geweitet (*dünne, schwarze Pfeile*). In der Schemazeichnung ist die Ventral-Kranial-Bewegung durch den *dicken Pfeil*, der vom Arytenoid-Knorpel-Massiv ausgeht, dargestellt. Durch die Anhebung des Larynx wird der schematisch angedeutete Aditus laryngis in Synergie mit der intrinsischen Larynxmuskulatur geschlossen. Durch die Aufweitung entsteht ein vorübergehender Unterdruck, wobei eine Saugkraft auf den Bolus einwirkt. Dieser Saugmechanismus wird durch die Kranialbewegung des Pharynx unterstützt, der sich über den entgegenkommenden Bolus stülpt (*gebogene, dünne Pfeile*). Der Pumpmechanismus wurde in der Schemazeichnung rechts durch die beiden *Pfeilspitzen*, die den Zungengrund bzw. die pharyngeale Kontraktionswelle markieren, symbolisiert

d. h. der Vorwölbung der Pharynxhinterwand (der Passavant-Wulst), zum Nasopharynxabschluss.

Die pharyngeale Phase

Sie besteht aus einer komplexen neuromuskulären Leistung, da eine Vielfalt unterschiedlicher Funktionen in feiner zeitlicher Abstimmung annähernd simultan zu erfolgen haben. Gleichzeitig muss die Atmung unterbrochen werden und ein ausreichender Schutz der Atemwege durch die intrinsische und die extrinsische Larynxmuskulatur gewährleistet sein. Zu Beginn bildet das Anheben des weichen Gaumens gegen des Passavant-Wulst ein dichtes Ventil gegen eine nasale Regurgitation. Gleichzeitig konvergieren die zentralen Anteile das M. constrictor superior nach medial und nach ventral. Die zusätzlich erfolgende Ventrokranialbewegung des Larynx erleichtert die Erweiterung des Pharynxraumes und den Eintritt des Bolus in den Hypopharynx und bringt gleichzeitig die Epiglottis und den Aditus laryngis in die „Abdeckung" des Zungengrundes.

Anhand einer simultanen Ableitung der Videoaufzeichnung und gleichzeitiger Manometrie konnte festgestellt werden, dass durch die oben erwähnte Ventrokranialbewegung des Larynx im Bereich der Retrokrikoidalregion ein negativer intraluminaler Druck abgeleitet wird. Somit besteht offensichtlich eine Art von Zweipumpensystem im Sinne eines Saug-Pump-Mechanismus (Abb. 3.13). Zu diesem trägt vor allem die Dorsokaudalbewegung des Zungengrundes bei, der als so genannter *Zungengrundstempelmechanismus* bezeichnet wird. Die peristaltische Schluckwelle des Pharynx pflanzt sich durch alle Pharynxkonstriktoren von oral nach aboral fort. Dies wird durch eine Abfolge von Inhibition und Aktivierung der beteiligten Muskeln ermöglicht.

Durch die neuralen Efferenzen werden 26 Muskelgruppen innerhalb eines Zeitraums von durchschnittlich 0,7 s aktiviert, bzw. inhibiert. Die in der Austreibungsphase des Pharynx aufgebauten Drucke erreichen 25,4±6 kPa mit Druckspitzen bis zu 79,8 kPa, entsprechend 600 mmHg, die im Hypopharynx knapp oberhalb des oberen Ösophagussphinkters gemessen wurden (Kennedy u. Kent 1988). Daraus resultiert eine proximale Bolusgeschwindigkeit von 70 cm/s.

Oberer Ösophagussphinkter

Für den unbehinderten Boluseintritt in den Ösophagus ist eine zeitgerechte Öffnung des oberen Ösophagussphinkters von entscheidender Bedeutung. Sie geschieht zum einen durch eine kurzfristige Unterbrechung des Ruhetonus von 0,5–1 s, zum anderen wird sie durch die Ventrokranialbewegung des Larynx erreicht. Dies führt zu einer passiven Weitung der „Sphinkterschlinge", deren ventraler Anteil am

Larynxskelett fixiert ist. Vergleichsweise beträgt die peristaltische Geschwindigkeit im Ösophagus nur 2–4 cm/s.

Der obere Ösophagusspinkter bildet einen bedeutsamen Schutzmechanismus der oberen Speiseröhre als Barriere gegen eine gastro-ösophago-pharyngeale Regurgitation, z. B. mit Gefahr der laryngotrachealen Aspiration. Dieser Mechanismus tritt z. B. beim gastroösophagealen Reflux oder bei anderen Störungen der ösophagealen Reinigungsfunktion auf. Manometrisch beträgt die Länge der Hochdruckzone des oberen Spinkters etwa 3,5 cm. Die Hochdruckzone zeigt sowohl eine axiale als auch eine radiale Asymmetrie. So wurden die höchsten Druckwerte an der Hinterwand gemessen, bei Ableitung von der ventralen Spinkterregion lagen die Drucke etwa 1/3 tiefer – das Gleiche gilt bei unterschiedlicher Höhenverteilung auch für die Seitenwandung der Sphinkterregion. Dies ist eine der Schwierigkeiten bei der manometrischen Erfassung der reellen Druckwerte am oberen Ösophagussphinkter. Zudem bewegt sich die Hochdruckzone des oberen Sphinkters wegen der intradeglutitiven Pharynxelevation um 2,5–3 cm nach kranial gegenüber dem Druckabnehmer.

Der schluckreflektorische Druckabfall erfolgt nur 0,5–1 s vor Eintreffen des Bolus. Eine Kontraktion mit überschießenden Druckwerten folgt erst nach der vollständigen Boluspassage. Störungen der zeitlichen Koordination bzw. eine verspätete oder inkomplette Öffnung oder ein vorzeitiger Schluss des oberen Ösophagussphinkters können zu erheblichen Schluckbeschwerden führen und auch die Druckverhältnisse im Pharynx stark verändern (Hannig u. Wuttge-Hannig 1987; Hannig et al. 1987 a,b).

Merke ! Für die korrekte Erfassung der manometrischen Störung in der Region des oberen Ösophagussphinkters ist eine kombinierte Radiomanometrie die einzig verlässliche Methode.

Hierbei sollte die Positionierung der perfundierten Transduktoren auch bezüglich der radialen Ausrichtung radiologisch überprüft werden.

Die ösophageale Phase

Der peristaltische Bolustransport im tubulären Ösophagus ist beim Gesunden mit der Boluspassage im Pharynx als funktionelle Einheit koordiniert. Daher sollte die Beurteilung der pharyngealen und der ösophagealen Motilität integraler Bestandteil jeder Ösophagusuntersuchung sein.

Die primäre Ösophagusperistaltik wird von der sekundären und tertiären Peristaltik unterschieden. Im Normalfall erfolgt der Transport eines Speisebolus durch eine von einem Schluckreflex getriggerte *primäre Peristaltik*, welche sich kontinuierlich mit einer Geschwindigkeit von 2–4 cm aboral bis zur Ampulla epidiaphragmatica ausbreitet. Die primäre Ösophagusperistaltik kann durch das so genannte Phänomen der „deglutitiven Inhibition“, d. h. eines Schluckens während des Ablaufs des Perstaltik unterbrochen werden. Es kommt dann zu einem erneuten „Anspringen“ einer neuen peristaltischen Welle (Donner 1976).

Sekundäre peristatische Wellen werden durch einen lokalen Reiz, wie durch liegengebliebene Nahrungsreste oder einen Reflux aus dem Magen ausgelöst. Diese so genannte Reinigungsperistaltik entsteht normalerweise oral der „Reizstelle“ (Vantrappen u. Hellmans 1974).

Als *tertiäre Kontraktionen* werden nichtpropulsive segmentale Kontraktionen definiert, die simultan in verschiedenen Höhen der tubulären Speiseröhre auftreten. Man findet sie gehäuft im distalen glattmuskulären Bereich des Speiseröhre, vor allem bei peripheren Neuropathien und im höheren Lebensalter beim so genannten „Presby-Ösophagus“.

Unterer Ösophagussphinkter

Der untere Ösophagussphinkter besteht in einer etwa 3–4 cm langen Hochdruckzone, welche im Hiatus oesophagei gelegen ist. Mehrere Faktoren haben Einfluss auf die Funktion des Sphinkters: Günstig ist ein langer infradiaphragmaler Verlauf des Ösophagus und ein korrekter Winkel zwischen dem Ösophagus und dem Fundus (so genannter *Hiss-Winkel*). Einen Einfluss auf die Sphinkterfunktion hat der intraabdominelle Druck und im Fall eines längeren intrathorakalen Verlaufs auch der negative intrathorakale Druck.

Bei Fehllage des unteren Ösophagussphinkters über dem Hiatus oesophagei ist der Synergismus durch die zusätzlichen Muskelkontraktionen des Diaphragmas und durch den höheren intraabdominellen Druck aufgehoben. Bei der Aufnahme von Speisenoxen (Koffein, Teein, Nikotin oder Alkohol und Schokolade) wird der Ruhedruck des Sphinkters weiter reduziert.

3.3 Radiologische Untersuchungstechnik

Die moderne gastroenterologische Röntgendiagnostik muss bei der Abklärung der Dysphagie neben der Beschreibung rein morphologischer Veränderungen auch auf die Beobachtung und diagnostische Bewertung der *gastrointestinalen Motilität* ausgerichtet sein.

Die konventionelle Untersuchung wird heute mit *dosissparenden gastrointestinalen Röntgengeräten*

durchgeführt. Die Dokumentation wird digital mit „spot imaging“ durchgeführt. Für die Beurteilung der Funktion sind dynamische Aufzeichnungsverfahren, wie die *Hochfrequenzkinematographie*, die *Videofluoroskopie* und das *DSI* („digital spot imaging“) besonders gut geeignet (Hannig 1995). Bei wissenschaftliche Fragestellungen verwenden wir zur Erfassung der schnellen Bewegungsvorgänge der pharyngoösophagealen Motorik eine Arriflex-35 mm-Kinokamera mit Bildfolgen von 50–200/s, die an eine Bildverstärker-Fernsehkette für die gastroenterologische Diagnostik angeschlossen ist. Die modernen Kinofilme bieten aufgrund der feinen Körnung bei gleichzeitig hoher Empfindlichkeit eine sehr hohe Ortsauflösung.

Im Routinebetrieb wird eine Videoaufzeichnung mit 25 Vollbildern/s bzw. 50 Halbbildern/s vom Bildverstärker der gastroenterologischen Untersuchungseinheit abgenommen.

Die neuen dosissparenden Methoden der *Fluoroskopie* weisen Einschränkungen für die dynamische Schnellserienaufzeichnung auf. Eine Reduktion der Bildfrequenz zur Dosisersparnis (Pulsung) ist für die schnellen Bewegungsvorgänge nicht sinnvoll. Daher sind nur Methoden anwendbar, welche die Dosisersparnis mit einer hohen Bildfrequenz kombinieren. Die Verminderung der Dosisleistung ist hierbei ein denkbarer Ansatz. Die Kombination von einer Aufsummierung von mehreren Bildern bei sich nicht bewegenden Bildanteilen (Pixel-abhängig) und eine Multiplikation der Information des Einzelpixels bei Bewegung in diesen Bildabschnitt stellt eine neue Möglichkeit zur weiteren Dosisreduktion dar. Diese Technologien werden in Zukunft auch eine DSI mit 30 Bildern/s erlauben.

Eine nur für die orale und in einem kleinen Teilaspekt auch für die pharyngeale Phase einsetzbare Methode ist der *Ultraschall* der Schluckfunktion. Die Methode der Zukunft wird sicher die *dynamische Magnetresonanztomographie (MRT)* sein, insbesondere wenn Untersuchungen beim sitzenden Patienten möglich sein werden. Die *Multislice-Computertomographie (Multislice-CT)* ermöglicht bereits jetzt eine präzisere anatomische Zuordnung aufgrund der fehlenden Atemartefakte. Eine interessante zusätzliche Methodik besteht in der *virtuellen Endoskopie*, bei welcher auch endoskopisch nichtpassierbare Stenosen überwunden oder empfindliches Gewebe, z. B. unter einer Radiotherapie, beurteilt werden kann.

Die Kombination einer funktionellen Methode mit der Morphologie besteht in der *Radiomanometrie* oder einer *Audiovideoradiographie*. Die kombinierte *Videofluoromanometrie* erlaubt eine genaue Höhenzuordnung der simultan aufgezeichneten manometrischen Ergebnisse und ist für die Abklärung von Motilitätsstörungen unverzichtbar (Abb. 3.14). Bei der *Audiofluoroskopie* werden zusätzlich die akustischen Signale der Strömungsphänomene während eines Schluckaktes aufgezeichnet.

Abb. 3.14. Videofluoromanometrie des oberen Ösophagussphinkters. Zur Überwachung der korrekten Position der Transducer-Sonde im oberen Ösophagussphinkter, welcher während eines Schluckaktes etwa 5 cm nach kranial verschoben wird, wird eine gleichzeitige Aufzeichnung der Position und der Manometriekurve durchgeführt

Die Vitalität von Tumorgewebe nach einer neoadjuvanten Therapie kann durch die Fusion von morphologischen Untersuchungen (CT/MRT) mit metabolischen Ergebnissen *Positronenemissionstomographie (PET)* überprüft werden (Abb. 3.15 a, b).

Der radiologische Untersuchungsablauf wird der Verdachtsdiagnose des Patienten angepasst. Die Konsistenz, die Größe des Kontrastmittelbolus sowie die Körperhaltung werden auf das Beschwerdebild des Patienten gemäß der Eingangsanamnese abgestimmt. Damit soll bei einer ausreichenden Testbelastung des Patienten eine gefährliche Impaktation oder Aspiration vermieden werden.

Bei neurologisch erkrankten Patienten ist z. B. eine Reduktion des normalerweise 15 ml messenden Testvolumens angezeigt.

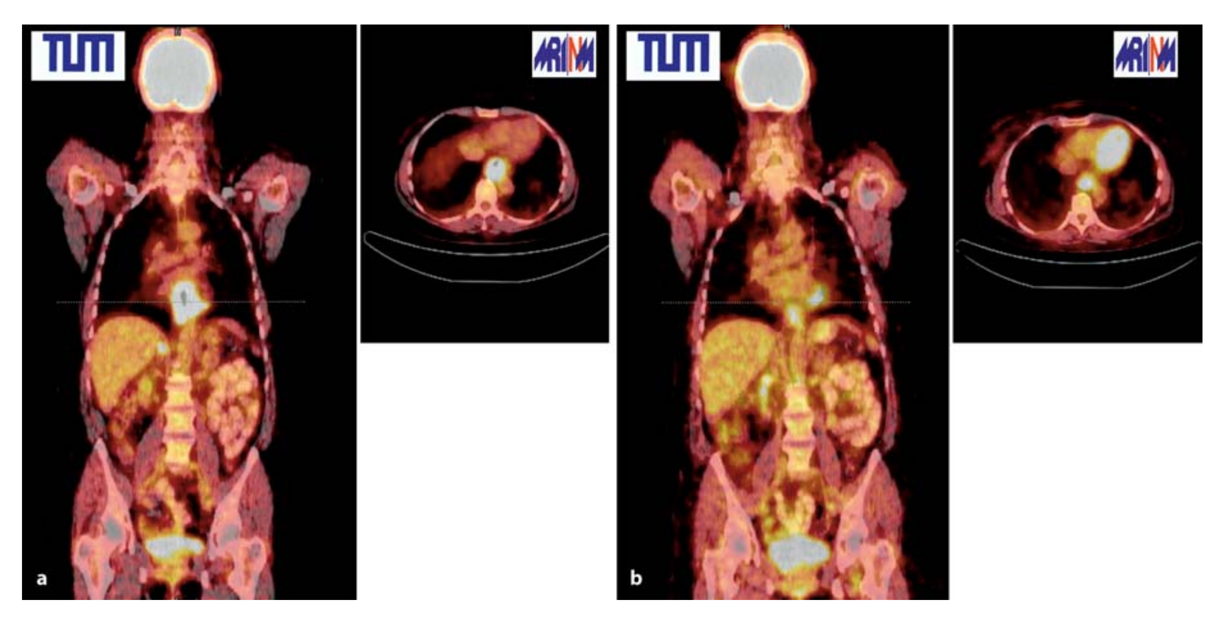


Abb. 3.15. Darstellung eines distalen Ösophagustumors in PET/CT vor (**a**) und nach (**b**) einer Chemotherapie. Die vermehrte Glukoseutilisation des ^{19}F-FDG im distalen Ösophagus ermöglicht eine Evaluation der Vitalität und der Ausdehnung des AEG I. Die topographische Zuordnung wird durch die CT möglich. (Herrn Prof. Dr. W. Schwaiger, TU-München Dank für die Überlassung der Bildbeispiele)

3.3.1 Kontrastmittel

Die Wahl des Kontrastmittels hängt von der klinischen Fragestellung und der Anamnese des Patienten ab. Mit dem Ziel einer möglichst genau den Beschwerden des Patienten angepassten Kontrastmittelpräparation kommen entweder flüssige, semisolide, solide oder heterogen zusammengesetzte Kontrastmittelpräparationen zur Anwendung. Hierbei spielt neben der Form, der Größe und der Temperatur des applizierten Bolus die Viskosität eine entscheidende Rolle. Das zur Anwendung kommende Spektrum reicht von den verformbaren Barium-Gelatine-Festkörpern über „High-density-Bariumsulfatsuspensionen" mit guten Doppelkontrasteigenschaften bis zu angesäuerten „Low-density-Bariumsulfatpräparationen".

Bei Verdacht auf Perforation, Aspiration oder eine unmittelbar bevorstehende operative Intervention am Gastrointestinalsystem kommen ionische wasserlösliche hyperosmolare bzw. auch nichtionische isoosmolare wasserlösliche jodhaltige Kontrastmittelpräparationen zur Anwendung.

Nichtwasserlösliche Bariumsulfatsuspensionen

Für die konventionelle Pharyngoösophagographie im Doppelkontrast verwenden wir eine Modifikation der von Tenner (1984) empfohlenen Präparation. Sie besteht aus einer Mischung von 160 g% Micropaque HD oral Pulver. Diese wird im Verhältnis von 1:1 mit Micropaque flüssig mit einer Dichte von 100 g% gemischt. Dazu kommt eine geringe Menge von zusätzlichen Entschäumungsmitteln, wie z. B. Sab simplex. Auf diesem Weg wird versucht, die hohe Viskosität des Flüssigpräparates mit der guten Kontrastdichte des HD- („High-density-") Pulvers zu kombinieren (laut Angabe des Herstellers von Micropaque HD oral Pulver enthalten 100 g Pulver 96,057 g BASU 4). Nach Zugabe von 80 ml Wasser ergibt sich ein Gewichts-Volumen-Verhältnis von 220 g% für die Pulverpräparation bei einer Viskosität von 90 mPa/s. Die granulometrische Feinverteiligung der Bariumsulfat BASU 4-Partikel ist unregelmäßig mit einer relativ größten Konzentration von Bariumsulfatpartikeln im Bereich von 2–20 nm. Als Hilfsstoff enthält Micropaque HD u. a. Geschmackskorregenzien (Vanillearoma) und einen Entschäumer (Dimetikon).

Merke ! Der Vorteil der korpuskulären Kontrastmittelsuspension liegt in einem sehr guten, homogenen Wandbeschlag, der eine optimale Diagnostik auch sehr kleiner Schleimhautveränderungen im Doppelkontrast zulässt.

Wir verwenden aufgrund der sehr geringen Kosten und der hohen diagnostischen Effizienz diese Bariumsulfatpräparationen im Normalfall. Zur Erzielung eines optimalen Doppelkontrastes werden bereits nach dem ersten Schluck Barium CO_2-Bildner verabreicht (entweder Weinsäure mit Tartrat oder kommerziell erhältliche CO_2-Bildner). In Abhängigkeit

von der klinischen Fragestellung wird die Peristaltik durch eine Ampulle Buscopan/50 kg Körpergewicht (KG) bzw. bei Kontraindikationen durch die Gabe von Glukagon erreicht.

Bei funktionellen Fragestellungen ist auf die Gabe von Pharmaka zu verzichten, welche die normale pharyngoösophageale Motilität beeinflussen.

CAVE ! Eine gefürchtete Komplikation ist der Eintritt der oben genannten nichtwasserlöslichen Kontrastmittel bei der Perforation von Hohlorganen mit Übertritt von Kontrastmittel in Pleura, Mediastinum oder Peritoneum.

Der durch die nichtresorbierbaren Kontrastmittelpartikel ausgelöste Fremdkörperreiz, welcher zu chronischen Fibrosierungen bzw. zu einer Bariumperitonitis führen kann, hat auch heute noch eine Letalität von bis zu 50 % zur Folge (Vogel 1986).

Die tracheale bzw. alveoläre Aspiration von Bariumsulfatpräparationen ist entgegen der vorwiegenden in den angelsächsischen Ländern vertretenen Meinung nicht frei von Nebenwirkungen! Bei Eintritt von Kontrastmittel in den Alveolarraum treten granulomatöse Reaktionen durch die nichtresorbierbaren Bariumkristalle auf, wie auch im Tierexperiment belegt wurde. Bei der trachealen Aspiration von hochviskösem Bariumsulfat sind Todesfälle durch Obstruktion der Trachea bzw. der Hauptbronchien beschrieben.

Wasserlösliche, jodhaltige Kontrastmittel

Spezielle klinische Fragestellungen wie neurologische Krankheitsbilder und postoperative Verlaufskontrollen zwingen zum Ausweichen auf resorbierbare Kontrastmittel, welche bei Leckage des Gastrointestinaltrakts und/oder bei trachealer Aspiration besser verträglich sind.

Bei Verdacht auf eine Perforation eines Hohlorgans sind hyperosmolare wasserlösliche Kontrastmittel wie Natrium-Meglumin-Diatrizoat (Gastrografin, Schering) oder z. B. Meglumin-Ioxitalamat (Telebrix-Gastro, Byk Gulden) wegen der guten Resorbierbarkeit angezeigt.

Diese Präparatgruppe verbietet sich jedoch bei Patienten mit erhöhtem Aspirationsrisiko, da durch die Hyperosmolarität die Entstehung eines lokalen oder generellen Lungenödems gefördert wird.

Neben der Osmolarität ist die für pulmonale Verträglichkeit der Kontrastmittel auch das Ausmaß der Aspiration sowie die Viskosität und die Chemotoxizität der angewandten Mittel verantwortlich.

Die oben genannten, hoch-osmolaren, ionischen monomeren Kontrastmittel dringen aufgrund ihrer niedrigen Viskosität schnell bis in den Alveolarraum vor. Im Vergleich zum Plasma ist ihre Osmolalität 5- bis 7-fach höher, was zu einem massiven alveolären und interstitiellen Flüssigkeitseinstrom und somit einer Störung des Gasaustausches führt. Durch mechanische Irritation oder chemotoxische Histaminfreisetzung aus Mastzellen kann das Auftreten von Bronchospasmen begünstigt werden.

Diese Gefahr tritt bei annähernd isoosmolaren, jodhaltigen, dimeren Kontrastmitteln nicht auf, da sie wegen annähernd dem Plasma gleichen Osmolalität keine wesentliche alveoläre Diffusion von Flüssigkeit bei trachealer Aspiration nach sich ziehen.

Nach eigenen Beobachtungen kommt es auch bei Aspiration größerer Mengen von z. B. Iotrolan (Isovist, Schering) in durchschnittlich 25 Minuten zu einer fast vollständigen Resorption des Kontrastmittels in der Lungenperipherie.

Diese Kontrastmittel sind also das Mittel der Wahl bei Gefahr einer trachealen Aspiration, wie z. B. bei Patienten mit neurologischen Schluckstörungen oder den Verdacht auf eine ösophagotracheale Fistel.

Merke ! Die Wahl des Kontrastmittels ist sowohl bezüglich seiner Konsistenz als auch bezüglich seiner Wasserlöslichkeit und der Isoosmolarität dem Beschwerdebild und dem Gefährdungsgrad des Patienten anzugleichen!

Thermische Provokationstests

Eine thermische Anpassung der Bariumsulfatsuspension vor allem bei Patienten mit Erkrankungen aus dem neurologischen bzw. neuromuskulären Formenkreis ist indiziert.

Im Normalfall wird der Testbolus bei Zimmertemperatur verabreicht.

Eine niedrige Bolustemperatur verlangsamt die pharyngoösophageale Motilität. Andererseits beschleunigen heiße Getränke die Ausbreitung der peristaltischen Welle. Dadurch wird die pharyngoösophageale Transitzeit verkürzt, der untere Ösophagussphinkter erschlafft kürzer und die Sphinkterkontraktion ist von geringerer Amplitude.

Bei der dystrophischen Myotonie können durch eisgekühlte Bariumsulfatsuspensionen Veränderungen im Verhalten des Pharynx und Ösophagus zu so genannten „formes frustes“ führen. Das heißt, es kann zu einem vorübergehenden völligen Sistieren der pharyngoösophagealen Förderleistung kommen.

Umgekehrt kann durch die Anwendung von Kälte im Sinne einer Eissondenstimulation eine reduzierte pharyngeale Sensibilität gebahnt und dadurch die pharyngoösophageale Motilität bei neurologisch gestörten Patienten gefördert werden.

Pharmakologische Tests

Durch die Pharmakoradiographie des Pharynx und Ösophagus sind im Gegensatz zur Manometrie nur

qualitative Aussagen möglich. Der Säure-Barium-Test, der Karbach-Hohl-Test zur Provokation sowie der Nifedipin-Test zur Extinktion eines diffusen Ösophagusspasmus sind preiswerte und wenig aufwändige Screening-Verfahren, die in der Routinediagnostik des Ösophagus bei entsprechenden Verdachtsmomenten angewandt werden können.

In Anlehnung an den Bernstein-Test wurde von Donner die Durchführung eines Schlucks mit angesäuertem Bariumsulfat zur Beurteilung der Säuresensibilität der Speiseröhre vorgestellt. Dieser *Säure-Barium-Test* kann insbesondere bei Patienten mit Verdacht auf refluxassoziierte Motilitätsstörungen zur Anwendung kommen.

Unter Mithilfe der Apotheke des Klinikums rechts der Isar der Technischen Universität München wurden mehrere handelsübliche BASU 4-Fertigpräparate auf ihre pH-Stabilität nach Beimengung von HCl getestet. Hierbei stellte sich heraus, dass viele Präparationen für die Titration nicht geeignet sind, da die Säure offenbar die vorhandenen „Lösungsvermittler" dieser Suspensionen zerstört und das Barium innerhalb weniger Minuten ausflockt.

Als gut praktikabel und über mehrere Stunden pH-stabil erwies sich eine einfache Rezeptur aus der Fertigpräparation Micropaque flüssig. Sie wird folgendermaßen hergestellt: Es werden in 30 ml Wasser 2,5 ml normale HCl 98%ig injiziert und mit 30 ml Micropaque flüssig gut vermischt. Hierdurch konnte ein gut reproduzierbarer pH-Wert von 1,6–1,7 erreicht werden.

Die praktische Durchführung geschieht wie folgt: Zunächst werden mehrere Schlucke einer neutralen Bariumsulfatsuspension unter Durchleuchtung in Rückenlage und RAO-Bauchlage beobachtet und jede peristaltische Welle vom Pharynx bis zum Mageneingang verfolgt. Im Fall einer normalen primär-propulsiven Peristaltik werden nur bei Verdacht auf latente refluxassoziierte Motilitätsstörungen dem Patienten zunächst mehrere Schlucke der angesäuerten Bariumpräparation ohne Röntgenkontrolle verabreicht, um einen ausreichenden Kontakt des Säuregemischs mit der Ösophagusschleimhaut zu gewährleisten. Erst dann werden unter Durchleuchtung bzw. unter Videodokumentation 3 weitere Schlucke etwa 15 ml saurer Bariumsulfatsuspension ebenfalls wieder in Rückenlage und RAO-Bauchlage beurteilt.

Der Test wird als positiv gewertet, wenn entweder eine *hypotone Reaktion* mit verlängerter Verweildauer der Testlösung im Ösophagus auftritt oder eine *hypermotile Peristaltik* mit nichtpropulsiven segmentalen Kontraktionen zu verzeichnen ist. Hierbei ist die hypermotile Reaktion weit seltener zu beobachten.

Der Säure-Barium-Test wurde bei 520 Patienten unseres Patientenkollektivs durchgeführt, 290 davon mit pH-metrisch gesicherter ösophagealer Refluxerkrankung. Hierbei ergab sich eine Spezifität von 75% bei einer Sensitivität von 87%, der Vorhersagewert betrug 81%.

Kalziumantagonisten und Nitrate

Nifedepin-Kapseln (Adalat) in einer Dosierung von 10–20 mg und Glyzerol-Trinitrat-Kapsel (Nitrolingual forte) mit 0,8 mg Wirkstoff werden sublingual zur Extinktion eines diffusen Ösophagusspasmus und gelegentlich bei einer hypermotilen Achalasie eingesetzt. Die entsprechenden Retardpräparate können auch zur Langzeittherapie der Achalasie und des diffusen Ösophagusspasmus verabreicht werden. Wegen ihrer Nebenwirkungen wie Kopfschmerzen und hypotoner Kreislaufreaktion ist ihr Einsatzspektrum jedoch beschränkt.

Da diese Pharmaka sowohl bei der Angina pectoris als auch beim „non-cardiac chest pain" wirksam sind, ist mit ihnen eine Differenzierung zwischen koronarer Herzerkrankung und einer Funktionsstörung des Ösophagus nicht möglich (Hannig 1995).

Bariumsulfat-Gelatine-Kugeln für spezielle pharyngoösophageale Fragestellungen

Die Diagnostik von Festkörperdysphagien kann erhebliche Schwierigkeiten verursachen, wenn lediglich gering ausgeprägte Stenosen unterschiedlichster Ätiologie vorliegen.

In Zusammenarbeit mit der Apotheke des Klinikums rechts der Isar wurde eine Barium-Gelatine-Kugel von 1,4 cm Durchmesser entwickelt, die andere Bariumpräparationen, wie z. B. eine Bariumsulfatpaste oder flüssiges Barium in sinnvoller Weise ergänzt. Die Kugel ist prall elastisch und löst sich im Fall einer Impaktation in Körperwärme schnell auf.

Bei der Röntgendiagnostik der Speiseröhre ist häufig eine definierte Dehnung des Ösophagus- bzw. Pharynxlumens diagnostisch von großem Wert. Bei der Passage einer Bariumsulfat-Gelatine-Kugel mit einem Durchmessers von 1,4 cm lassen sich gut latente Stenosen oder Strikturen maligner oder benigner Natur nachweisen. Neben diesen morphologischen Veränderungen lassen sich durch diese Kugeln auch funktionelle Störungen der Speiseröhrenmotorik während der Boluspassage provozieren und beobachten, wie etwa eine gestörte Passage am oberen oder unteren Ösophagussphinkter oder die Auslösung eines diffusen Ösophagusspasmus.

Eine weitere Indikation stellt die Überprüfung postoperativer Zustände im Magen-Darm-Trakt dar. Hier kann eine objektive Aussage über die eventuelle Anastomosenenge oder über die Effizienz einer stattgehabten Dilatationstherapie oder einer Myotomie am unteren Ösophagussphinkter bei der Achalasie getroffen werden.

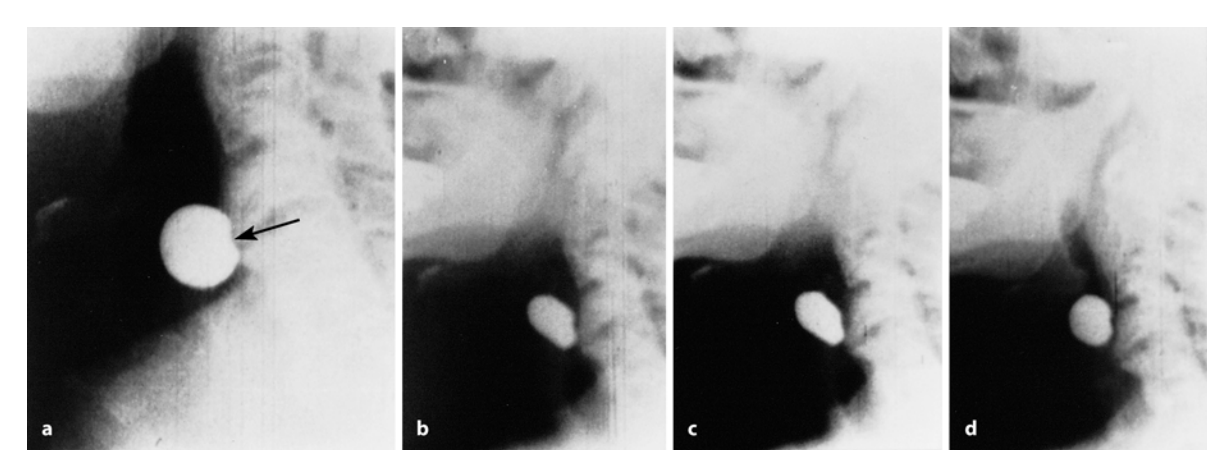


Abb. 3.16 a–d. Röntgenkinematographische Sequenz (Zeitintervall der Einzelbilder 20 ms). **a** Die Bariumsulfat-Gelatinekugel wird durch einen großen Spondylophyten bei C5 deutlich imprimiert (*schwarzer Pfeil*), und es kommt zu einer vorübergehenden Impaktation. **b–d** Deformierung der prall-elastischen Kugel vor der Passage durch den Spondylophyten. Zusätzlich ist die Erkennung einer zweiten ösophagealen Engstelle wegen der prall-elastischen Konsistenz durch Applikation einer einzigen Kugel möglich

Für den normalen Ösophagus eine Aufdehnung von 1,4–1,5 cm einerseits dem Patienten gut zumutbar und entspricht andererseits auch den physiologischen Verhältnissen bei der Boluspassage durch die Speiseröhre.

Dieser Durchmesser berücksichtigt auch ältere Angaben, nach denen „Schatzki-Ringe" bei Hiatushernien etwa ab einem Durchmesser von 1,3–1,4 cm symptomatisch werden.

Die Kugel sollte mit ausreichend Flüssigkeit, idealerweise mit sehr dünnflüssigem Barium appliziert werden, sodass die Menge des nachgetrunkenen Materials evaluiert werden kann. Im Fall einer Impaktation oder beim Steckenbleiben vor einer Stenose fanden wir experimentell eine Auflösung der Kugel bei Körperwärme innerhalb von etwa 10 Minuten.

Zudem bietet die prall-elastische Konsistenz unserer Gelatinekugel einen weiteren Vorteil: Wie röntgenkinematographisch dokumentiert werden konnte, wird unsere Bariumsulfat-Gelatine-Kugel durch Spondylophyten eingedrückt, wobei die Passage subjektiv als weniger unangenehm empfunden wird. Nach Passage der Engstelle nimmt die Kugel wieder ihre sphärische Ausgangsform an (Abb. 3.16 a–d).

CAVE ! Bei Patienten mit neurogenen, z. T. durch eine Störung des sensiblen Imputs verursachten Schluckstörungen darf die Kugel keinesfalls verwandt werden, da eine tracheale Aspiration auf jeden Fall zu vermeiden ist (Hannig 1995).

3.3.2 Praktische Anwendung und Standardprojektionen beim Pharyngoösophagogramm

Der normale Untersuchungsmodus besteht aus den im Folgenden aufgeführten Einstellungen. Dabei wird der Schluckakt von der Vorbereitungsphase im Mund bis zur vollständigen Wiederentfaltung des Pharynx dokumentiert. Die Ösophaguspassage wird vom oberen Sphinkter bis zur kompletten Passage des Bolus über die Kardia verfolgt.

1. Im Stehen werden bei streng seitlichem Strahlengang 2–3 Schlucksequenzen dokumentiert:
   a) Es wird auf die Mundhöhle, den Naso- und Oropharynx zentriert. Beurteilt werden sollten hierdurch sowohl die orale Bolusformung und Kontrolle zwischen hartem und weichen Gaumen und der Zunge als auch der Beginn des reflexgesteuerten Schluckaktes mit der Anhebung des Velum palatini. Zur besseren Beurteilbarkeit der velopalatinalen Funktion kann der nasale Aspekt des weichen Gaumens durch die nasale Aspiration einer geringen Menge dünnflüssigen Bariumsulfats kontrastiert werden. In dieser Einstellung wird auch der phonatorische Abschluss des Velum palatini durch das Testwort „Kuckuck" geprüft.
   b) Beim zweiten Schluck wird auf den orohypopharyngealen Übergang zentriert, sodass die dorsale pharyngeale peristaltische Welle vom Passavant-Wulst bis zum oberen Ösophagussphinkter nachverfolgt werden kann.

c) Anschließend wird auf die Region des pharyngoösophagealen Übergangs zentriert, um eine Dysfunktion des oberen Ösophagussphinkters erkennen zu können. Diese Sequenz wird in lateralem und bei Patienten mit kurzem Hals im schrägen Strahlengang aufgezeichnet.
2. Dokumentation des Schluckaktes im postero-anterioren Strahlgang: Die Mandibulaunterkante wird zur besseren Einsicht des Pharynx mit dem Os occipitale zur Deckung gebracht. In beiden Ebenen wird der Schluckakt von der Vorbereitungsphase im Mund bis zur kompletten Wiederentfaltung der pharyngealen Recessus aufgezeichnet.
3. Der Ösophagus wird zunächst im Stehen auf funktionelle Störungen untersucht, wobei in der Regel eine posterior-anteriore, LAO-, RAO- und streng seitliche Projektion durchgeführt werden sollten. Auch hier wird die Untersuchung vom oberen Ösophagussphinkter bis zur Kardia dokumentiert.
4. Die Peristaltik des tubulären Ösophagus wird in Rückenlage und in RAO-Bauchlage dokumentiert, da so der störende Einfluss der Schwerkraft aufgehoben wird. Der Patienten wird instruiert, nur einmal zu schlucken, um eine so genannte „deglutitive Inhibition", d.h. einen Abbruch der peristaltischen Welle im tubulären Ösophagus durch die Auslösung eines erneuten Schluckaktes zu vermeiden. Zur Prüfung eines eventuellen gastroösophagealen Refluxes wird die Ösophagus-Kardia-Passage auch bei Rückdrehung von der Rechtsseitenlage zur Rückenlage untersucht.
5. Zur optimalen Darstellung der Ösophagusschleimhaut wird nachfolgend Glukagon oder Buscopan injeziert und, falls noch nicht im funktionellen Teil erfolgt, ein Gasbildner verabreicht. Dieser für die morphologische Darstellung des Ösophagus nötige Untersuchungsabschnitt erfolgt vorwiegend im Stehen.

Diese Standarduntersuchungstechnik ist in Abhängigkeit vom Beschwerdebild zu modifizieren.

3.3.3 Fremdkörperdetektion

Die Erkennung von Fremdkörpern ist bei einer Nativröntgenaufnahme an ihre Röntgendichte gebunden. Neben Weichteilaufnahmen werden zu der Detektion von Knochenteilen und Holz- bzw. Plastikteilen digitale Subtraktionstechniken verwandt.

Neben dem direkten Nachweis des impaktierten Körpers kann auch eine Schwellung des prävertebralen Weichteilsaums, eine lokale Störung der pharyngealen Peristaltik oder ein Lufteinschluss gewertet werden.

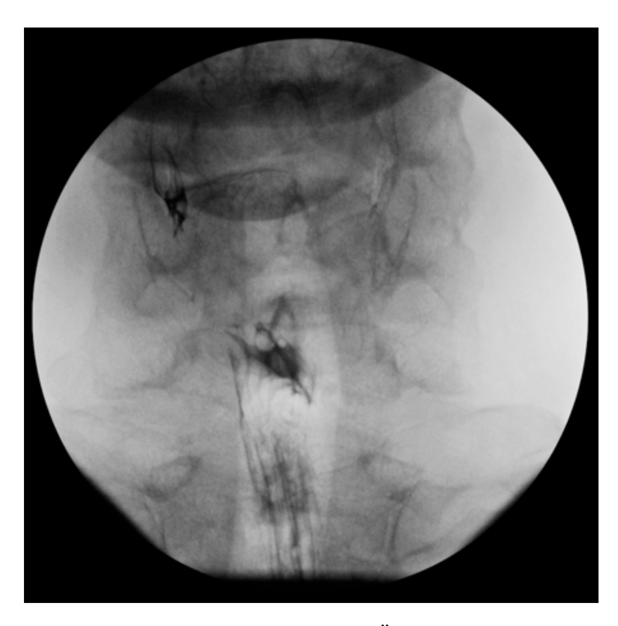


Abb. 3.17. In kranialen tubulären Ösophagus ödematöse rundliche Einlagerung mit Aushebung des Faltenzüge im Rahmen des Ödems

Eine weitere Untersuchungsvariante bei eingespießten Fischgräten oder kleinen Holzsplittern, die kaum röntgendicht sein können, besteht in der Gabe eines mit wasserlöslichem Kontrastmittel getränkten Wattebausches (Abb. 3.17). Aufgrund der Textur des Wattebausches bleibt er oder Fasern davon an den eingespießten Fremdkörpern hängen. Insbesondere bei Patienten, welche eine ausgeprägte Verkalkung des Larynxskeletts aufweisen, ist diese Technik zur Orientierung bzw. Erkennung des Fremdkörpers wertvoll.

3.3.4 Radiologische Untersuchungstechnik bei Aspiration, Perforation oder ösophagotrachealen Fisteln

Eine möglichst hochfrequente dynamische Aufzeichnung mittels mindestens 7 Bildern/s oder eine Videographie ist für diese Fragestellung geeignet. Als Kontrastmittel sollte primär ein wasserlösliches, isoosmolares, möglichst auch lungenverträgliches Kontrastmittel, wie z. B. Iotrolan, eingesetzt werden.

Merke ! Keine hyperosmolaren Kontrastmittel bei Aspiration, Perforation oder bei ösophagotrachealen Fisteln. Aufnahmefrequenz mindestens 7 Bilder/s. Erster Schluck möglichst im seitlichen Strahlengang.

Um eventuelle kleinere Dissektionen auszuschließen, wird von mehreren Autoren empfohlen, nach Ausschluss einer Perforation mit wasserlöslichem Kontrastmittel noch einen Bariumschluck im Doppelkontrast durchzuführen, um kleinere Mukosaläsionen zu identifizieren (Gore u. Levine 2000; Hannig 1995).

Die klassische Trias zwischen

- Erbrechen,
- tiefem Brustschmerz und
- subkutanem bzw. auch mediastinalem Emphysem

sind annähernd pathognomonisch für eine *spontane Ösophagusperforation*. Häufig sind die Befunde noch begleitet von einem meist linksseitigen Pleuraerguss.

Die selteneren intraabdominellen Ösophagusperforationen haben eine höhere Spontanheilungstendenz nach konservativer Therapie und keine so hohe Mortalität wie die thorakalen.

Es ist experimentell belegt, dass eine Bariumsulfatsuspension inflammatorische Reaktionen im Mediastinum mit nachfolgenden Granulomen und Fibrosen erzeugen kann. Daher ist auf jeden Fall die wasserlösliche Kontrastmittelkonsistenz als erster Untersuchungsschritt vorzuziehen.

Andererseits ist bei den wasserlöslichen Kontrastmitteln zu bedenken, dass z. B. Gastrografin stark hyperosmolare Eigenschaften hat und daher bei einem Eintritt in das Bronchialsystem ein Lungenödem hervorrufen kann. Es wird daher empfohlen, auf niedrigosmolare Kontrastmittel wie z. B. Jodtrolan (Isovist) auszuweichen, um im Fall eines Verdachts auf eine bronchiale Verbindung Komplikationen zu vermeiden (Hannig 1995).

3.4 Fehlbildungen

Fehlbildungen der Mundhöhle und des Pharynx sowie des Ösophagus stellen eine wichtige diagnostische Herausforderung bei der Analyse des Pathomechnismus einer Schluck- oder Gedeihstörung im Säuglings- und Kindesalter dar.

3.4.1 Pharyngeale Malformationen

Funktionelle und anatomische Malformationen sind im Säuglingsalter die Hauptursachen einer Dysphagie oder einer Essstörung. Hierbei hat sich eine symptombezogene Evaluation der verschiedenen am Schlucken beteiligten Strukturen bewährt. Sie sind in Tabelle 3.1 aufgeführt.

Ferner hat sich in der Praxis folgende in Schweregrade unterteilte Beurteilung bewährt:

Drei unterschiedliche Schweregrade einer pharyngealen Malformation, eine kleinere, behandelbare Störung, eine mit eine Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte einhergehende Schluckstörung oder eine schwere in diesem Lebensalter nicht rehabilitierbare anatomische oder funktionelle Störung, ziehen unterschiedliche therapeutische Konsequenzen nach sich (Abb. 3.18 a–c, Tabelle 3.2, Tabelle 3.3).

Da eine gezielte Schlucktherapie für den pharyngealen Schuckakt erst im Kleinkind- bzw. Adoleszentenalter möglich ist und im früheren Alter nur eine auf die orale Phase begrenzt wirkende Stimulationstherapie nach Castillo-Morales eingesetzt werden

Tabelle 3.1. Kongenitale Dysphagien

Syndrome und Krankheiten	Ätiologie und Pathogenese	Vermutete Ursache der Schluckstörungen
APERT-Syndrom	Ätiologie: genetische Ursache Autosomal-dominate Form Pathogenese: Kraniostenie und vorzeitiger Schluss der Wachstumsfugen am Gesichtsschädel	Hypoplasie der Maxilla mit Fehlstellung des Gebisses Spalte des harten und weichen Gaumens
Gesichtsspalten	Ätiologie: genetische und nichtgentische Ursache (viral, vaskulär, pharmakologisch) Pathogenese: fehlende Fusion der korrespondierenden fazialen Prozesse	Labiale, palatale, velare oder labiopalatale Spalte, Kieferspalte, kombinierte Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte
Franceschetti- oder Treacher-Collins Syndrom	Ätiologie: genetisch, autosomal-dominant	Hypoplasie der Kaumuskulatur, der Maxilla und der maxillaren Zähne Hypoplasie der Mandibula, vor allem des Mallarknochens, der Ossa temporalia, der pterygoidalen Apophyse Labiomaxilläre und velare Spalten, Makrostomie Hirnnervenanomalien oft mit ausgedehnten neurologischen Störungen Störungen des pharyngo-laryngo-hyoidalen Muskeltonus
Pierre-Robin- Syndrom		

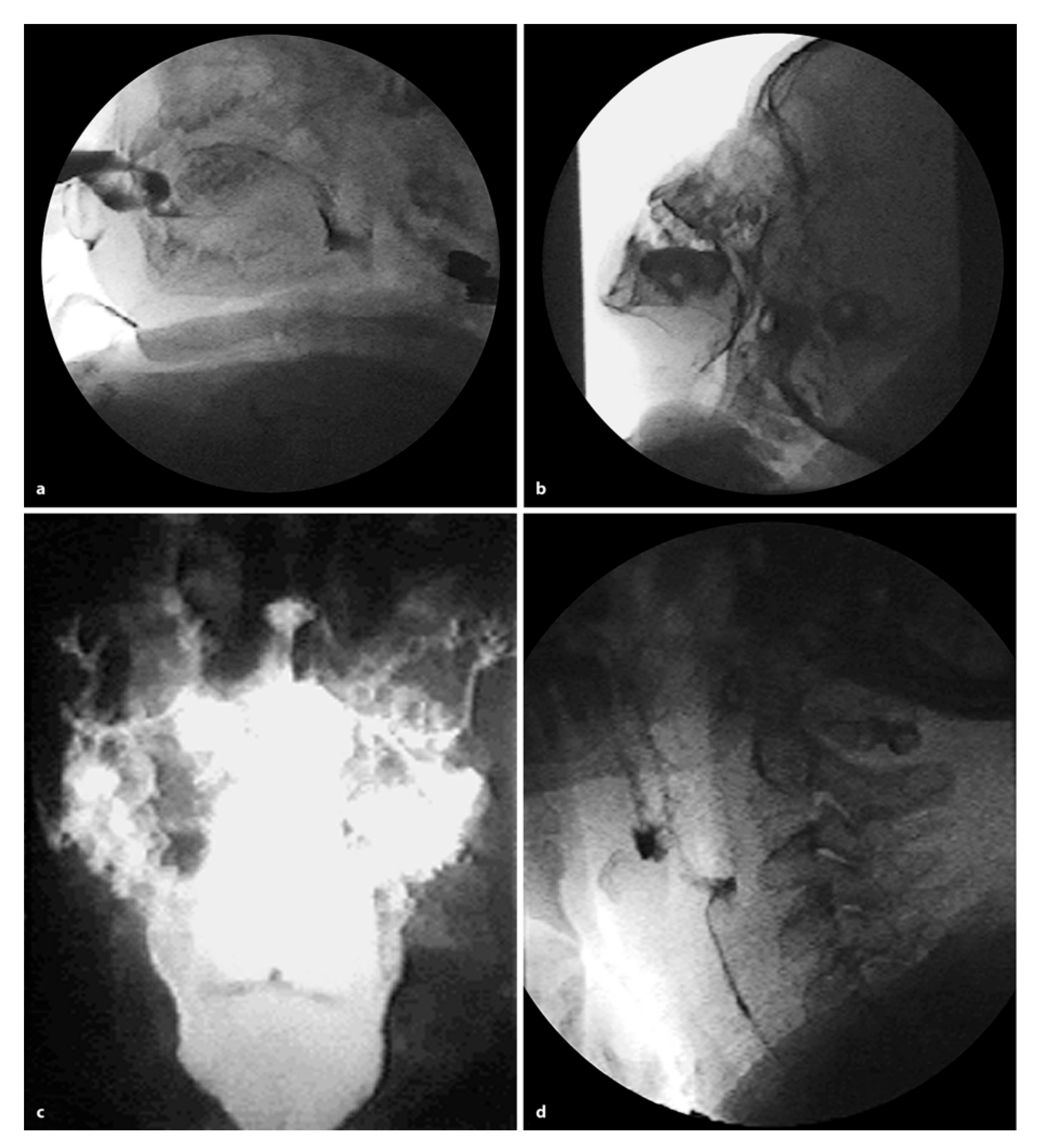


Abb. 3.18 a – d. Verschiedene kindliche Schluckstörungen. **a** Leichte Störung mit fehlender Saug-Schluck-Koordination (verspätete Triggerung bei erhaltenem pharyngealen Schuckakt). **b** Fehlender Nasopharanxabschluss, massive verspätete Triggerung des Schluckreflexes. **c** Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte mit KM-Penetration in den Nasopharynx. **d** 5-jähriges Kind mit restlicher Schuckstörung vor einer funktionellen Therapie (postdeglutitive Aspiration bei insuffizienter Entleerung des Pharynx durch inkomplette Öffnung des oberen Ösophagussphinkters)

kann, ist die Erkennung des *Schweregrades* einer Malformation oder angeborenen Innervationsstörung in den oberen Speisewegen von entscheidender Bedeutung. Auch die Diagnose einer in diesem Lebensalter nichttherapierbaren Störung und somit der Verzicht auf eine orale Ernährung ist für die Lebensqualität des Kindes und der Eltern wichtig (Abb. 3.18 d, Tabelle 3.4).

Tabelle 3.2. Beurteilungskriterien der Schluckstudie bei Säuglingen und Kindern

Neugeborene und Säuglinge	Funktion der Mundhöhle mit Saugreflex
	Funktion der pharyngealen Phase
	Anatomische Varianten
	Gastroösophageler Reflux
Kleinkinder/Kinder	Angst nach Erstickungsepisoden
	Reifung des Triggers für verschiedene Boluskonsistenzen
	Oro-pharyngo-ösophageale Interaktionen
	Velumfunktion beim Sprechen
Jugendliche	Narbenbildung nach maxillofazialer Chirurgie

Tabelle 3.3. Dysphagie bei Säuglingen und Kindern

Kleinere Störungen	Festkörperdysphagie
	Orale Abwehr
	Angst vor Aspiration/Verschlucken
Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten	Gestörter nasopharyngealer Abschluss
	Gestörte Reifung der Schlucktriggerung
Schwere Störungen, z. T. mit Aspiration	Aspiration
	Kein Speichelschluck
	Keine orale Boluspropulsion

Tabelle 3.4. Therapien der Schluckstörung bei Säuglingen und Kindern

Neugeborene, Säuglinge	Pörnbacher-Therapie
	Castillo-Morales-Therapie
	Therapie für die Mundhöhle
	Antirefluxtherapie
	Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten: vorläufiger operativer Verschluss
	Oder: keine Therapie
Kleinkinder/Kinder	Überwindung der Angst/ Verhaltenstherapie
	Reflexstimulation für verschiedene Konstistenzen
	Ösophageale Therapie, myofunktionelle Therapie
	Direkte oder indirekte Stimulation (logopädisch)
	Rheologische Anpassung der Nahrung
Jugendliche	Funktionelle Therapie bei Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten
	Definitiver operativer Verschluss von Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten
	Erwachsenentherapie (Münchner funktionelle Therapie, Bobart-, Voita-, Key-Coombs-Therapie)

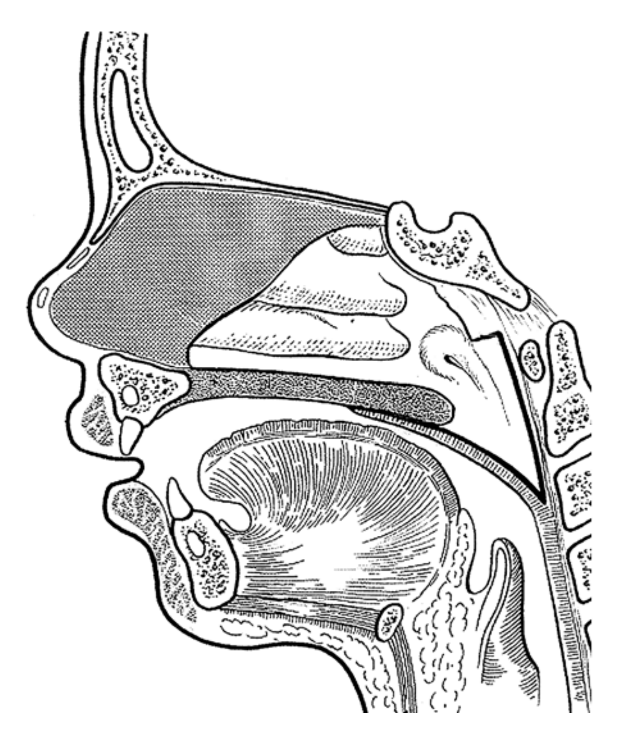


Abb. 3.19. Kindliche Anatomie. Ein kurzer Abstand zwischen Mundhöhle und Aditus laryngis, weite Valleculae und ein langes Velum erlauben ein 3-maliges Saugen zum Auffüllen der Valleculae. Hier Korrektur des verkürzten Velums durch eine Velopexie

Normalbefund

Im Vergleich zum Erwachsenen ist der Abstand zwischen der Mundhöhle und dem stumpfwinklig abgehenden Velum beim Neugeborenen deutlich kleiner (Abb. 3.19). Aufgrund dieser unterschiedlichen anatomischen Verhältnisse im Pharynx wird durch ein 3-maliges Saugen die von den großen Valleculae und dem langen Velum gebilderte „Kammer“ aufgefüllt. Während dieser Zeit ist die Nasenatmung weiter möglich. Nach dem 3. Saugmanöver wird sie unterbrochen, und es erfolgt die Triggerung des Schluckreflexes (Abb. 3.20 a–d).

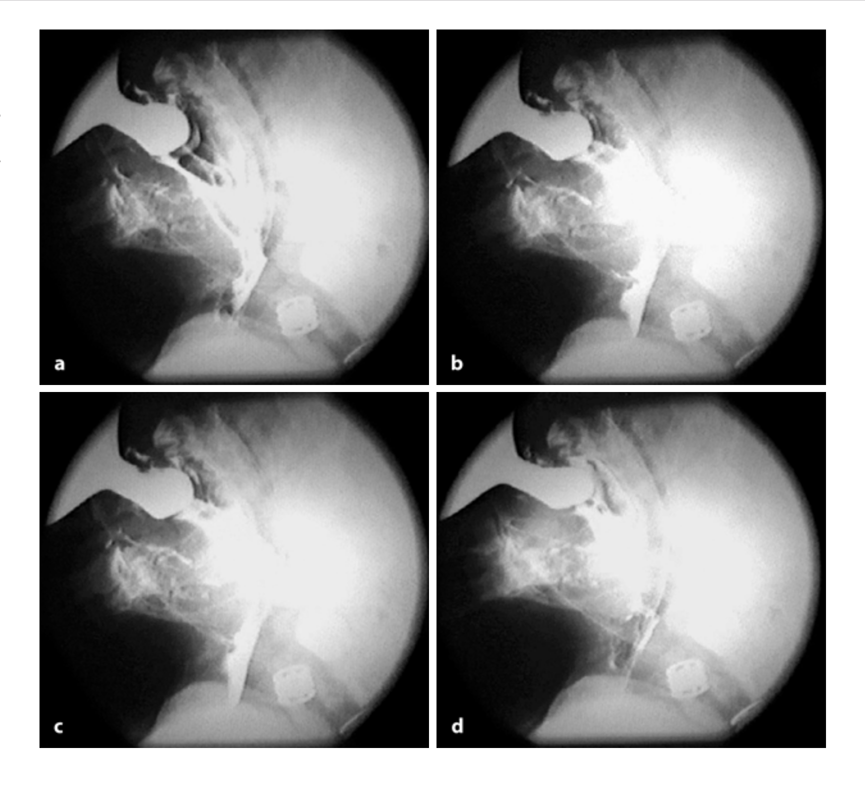


Abb. 3.20 a–d. Neugeborenes im „succle feeding“. Im Regelfall folgt auf 3 Saugepisoden, welche die Valleculae auffüllen, ein Schluckakt. **a** Beginn des pharyngealen Schuckaktes mit pathologischer Anspülung des Aditus laryngis. **b** Pharynxpassage. **c** Passage durch den oberen Ösophagussphinkter. **d** Wiedereröffnung des Pharynx postdeglutitiv

Leichte Störungen

Leichte Störungen bestehen in Beschwerden, welche vorwiegend durch eine Angst vor fester Nahrung im Mund oder durch eine vorausgegangene Verschluckepisode begründet sind.

Hierbei ist es wichtig, dem Kind die Beschwerden verursachende Konsistenz erst nach einer gut zu schluckenden Präparation anzubieten.

Nervale umschriebene Defizite oder die Reifungsstörung des Schluckreflextriggers stellen seltenere, auch frühzeitig gut zu behandelnde Störungen dar. Eine alleinige Störung der oralen Phase bei erhaltenem pharyngealem Schluckakt, wie bei einer leichten perinatalen Ischämie, kann suffizient durch eine Castillo-Morales-Therapie behandelt werden (Abb. 3.21 a–f).

Schwere Störungen

Die schweren Störungen sind zum Glück recht selten, da diese Kinder in der Regel aufgrund der gleichzeitig oft multiplen Malformationen kaum lebensfähig sind.

Als Beispiel ein 5 Jahre altes Kind mit einer zerebralen Dysgenesie: Das Kind musste seit seiner Geburt 15-minutig abgesaugt werden. Die fehlende Gaumenbeweglichkeit führt zu einem fehlenden Druckaufbau im Pharynx. Ferner besteht weder ein suffizienter Pharynxabschluss noch eine zeitgerechte Öffnung des oberen Ösophagussphinkters. Das „Common-cavity-Syndrom“ (Abb. 3.22) ließ wegen der Beteiligung der pharyngealen Phase keine Therapiemöglichkeit zu. Es wurde somit eine ausschließlich parenterale Ernährung bei dem Kind begonnen und durch diese Entscheidung auch die Lebensqualität der gesamten Familie gebessert. In Zukunft soll eine Diversifizierung der Schluck- und Atemwege bei abgeschlossenem Größenwachstum überlegt werden.

Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten

Die soziale Stigmatisierung durch eine Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte wird durch das äußere ästhetischen Bild, die Palatorhinolaly und die nasale Boluspenetration während des Schluckaktes verursacht. Die beiden letzteren Symptome werden zum einen durch die Verkürzung und durch die funktionelle Einschränkung des weichen Gaumens und zum anderen durch die posttherapeutischen Narben nach Spaltenverschluss hervorgerufen. Beide Effekte können zu einer velopharyngealen Insuffizienz mit den oben genannten Komplikationen führen. Daher sollte die Analyse des individuellen velopharyngealen Verschlussmechanismus vor und nach der Operation erfolgen (Hess et al. 1994).

Die frühzeitige Anwendung von Okklusionsprothesen oder einer chirurgischen Okklusion kann die Maturation des Triggers vom infantilen zum adulten Typ unterstützen. Der pharyngeal ausgelöste Säug-

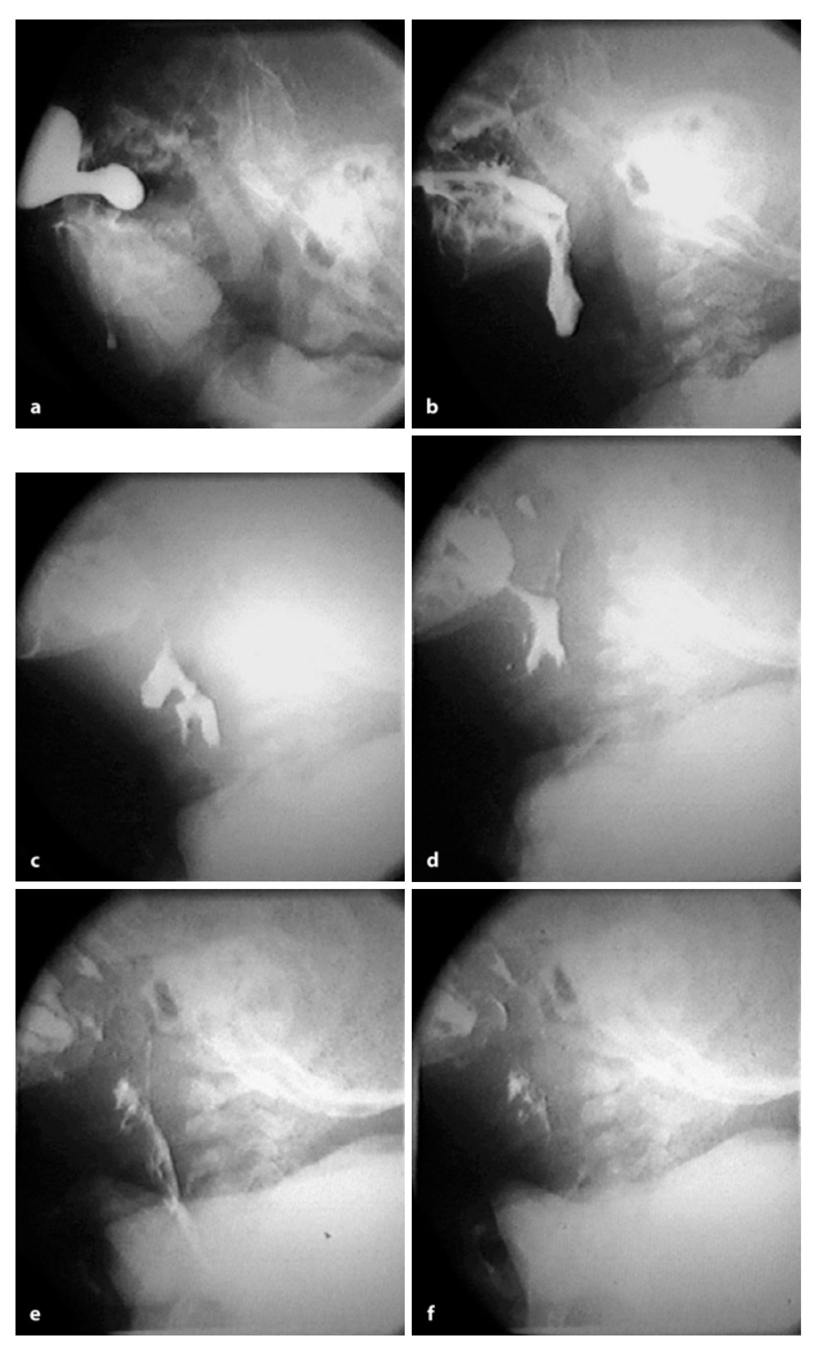


Abb. 3.21 a–f. Fünf Monate alter Säugling mit einer Gedeihstörung aufgrund einer Störung der oralen Motorik. **a** Der Sauger kann nicht ausgepresst werden. **b** Erst nach Einführen einer Sonde in den Oropharynx gelangt ein Bolus in den Pharynx. **c** Ein Schluckreflex kann erst nach Überlauf in das quarternäre Areal des Aditus laryngis ausgelöst werden. Der Bolus wird in der Pharynx zurückbefördert (**d**) und dann suffizient durch den oberen Ösophagussphinkter entleert (**e**). **f** Nach Abschluss des Schluckreflexes nur noch geringe Retention in den Valleculae

lingsschluckakt ist bei Kleinkindern aufgrund der angepassten Anatomie gefahrlos möglich. Das Kauen erleichtert die Entwicklung des oral gesteuerten Schluckaktes. Taktile Stimulationen sind nützlich für diesen Prozess.

Im Allgemeinen können 4 Typen von *velopharyngealen Verschlussmechanismen* unterschieden werden:

- sagittal,
- koronar,
- zirkulär,
- zirkulär mit dem Passavant-Wulst.

Abb. 3.22. Säugling, 14 Monate, mit so genanntem „Common-cavity-Syndrom". Es besteht kein Nasopharynxabschluss wegen eines atonischen Velums. Ein Schluckreflex kann nicht ausgelöst werden. Es besteht keine Öffnung des oberen Ösophagussphinkters. Das Kontrastmittel wird primär in den Aditus laryngis befördert und von dort aspiriert

Die diagnostischen Methoden sind die laterale *Aufnahme des Schädels*, ein *Orthopantomogramm*, die *Videofluoroskopie*, die *64-Schicht-Multislice-CT* und die *dynamische MRT*.

Da die Strahlenbelastung sehr kritisch ist, dürfte die MRT die Methode der Zukunft sein. Dies ist insbesondere bedeutend, da verschiedene Tests in unterschiedlichen Ebenen durchgeführt werden müssen. Neben der regulären postero-anterioren und der lateralen Ebene ist es wichtig, die Patienten vor allem postoperativ in der vertikomentalen Ebene zu untersuchen. Nur hierdurch können die Relativbewegungen des Velums, oft unterstützt durch den Zungengrund in Kombination mit dem Abschluss durch die Dorsal- und Lateralwände des Pharynx, erkannt werden.

Merke ! Die genaue Analyse der Velummotilität und der Schluckaktes erlaubt die Planung eines individuellen Therapieplanes: die einfache Augmentation der Pharynxrückwand (Hynes) oder die kompliziertere Velopharyngoplastik (Sanvenero-Rosselli).

Die posttherapeutische Beurteilung der Velumbeweglichkeit hilft zu entscheiden, ob eine Reoperation oder nur eine konservative Rehabilitation die Behandlung vervollständigen kann.

3.4.2 Ösophageale Malformationen

Fehlbildungen des Ösophagus spielen radiologisch heute keine sehr bedeutende Rolle mehr, da sie meistens klinisch im frühesten Säuglingsalter erkannt und dann frühzeitig therapiert werden. Dies gilt insbesondere für die Ösophagusatresien und die verschiedenen Formen der Ösophagusduplikaturen (Abb. 3.23 a–d, Abb. 3.24 a, b).

Ösophagusatresien

Die Atresien werden in der Klassifikation von Vogt nach der Präsenz oder Lokalisation einer ösophagotrachealen Fistel eingeteilt. Die Entstehung einer Atresie wird durch eine Entwicklungsstörung im 2. bis maximal 3. Embryonalmonat verursacht.

Die Atresien werden in folgende verschiedene Typen unterteilt

- *Typ 1*: Die Mehrzahl der Atresien sind in Höhe der Bifurkation und etwas darüber lokalisiert und weisen eine ösophagotracheale Fistel auf. In 90% endet der kraniale ösophageale Stumpf blind, während der kaudale Ösophagusanteil sich in den membranösen Anteil der Trachea eröffnet.
- *Typ 2*: Selten mündet der kaudale Anteil in einen der beiden Hauptbronchen. In anderen Fällen besteht eine Einmündung des kranialen Anteils des Ösophagus in die Trachea oder eine Verbindung zwischen beiden Ösophagusknospen und der Trachea.
- *Typ 3*: Hier besteht eine einfache ösophagotracheale Fistel bei durchgehendem Ösophaguslumen, tritt deutlich seltener auf.

Inkomplette Formen der Atresie, bei welchen die kaudale und die kraniale Ösophagusknospe etwas versetzt aufeinander treffen, stellen primär keinen auffälligen Befund im Säuglings- und Kindesalter dar. Erst nach zusätzlichen Erkrankungen, wie z. B. einer Refluxerkrankung, weisen diese Patienten im Erwachsenenalter eine relevante Symptomatik auf. Abbildung 3.25 zeigt ein Beispiel dieser inkompletten Atresieform, welche erst bei gleichzeitiger weiterer Erkrankung als Zufallsbefund aufgedeckt wurde.

Nach einer Ösophaguskorrekturoperation treten Schluckstörungen fast regelhaft auf (Schima et al. u. Eisenhuber 2004). Die hierbei am häufigsten beobachtete postoperative Dysphagie ist durch posttherapeutische Strikturen bedingt. Daneben sind ösophageale Motilitätsstörungen häufig zu beobachten. Das Fehlen einer schluckgetriggerten primären Peristaltik ist häufig, und die sekundäre Peristaltik weist eine geringere Amplitude als bei gesunden Kindern auf.

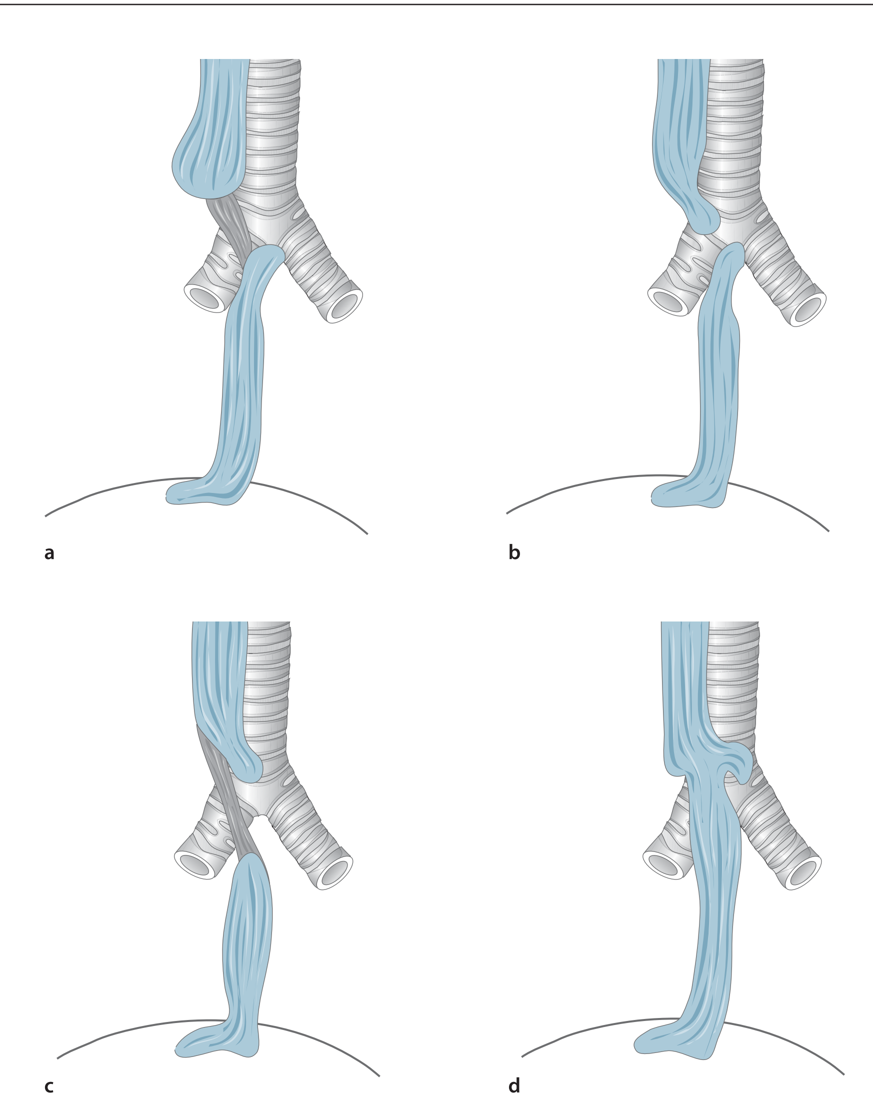


Abb. 3.23 a–d. Ösophageale Atresie mit ösophagotrachealer Fistel.
a Häufigste Form (90%).
b, c Seltenere Formen.
d Ösophagotracheale Fistel ohne Atresie

Webs und Stenosen

Membranöse Stenosen, so genannte Webs, sind eine seltene, häufiger beim weiblichen Geschlecht zu beobachtende Anomalie. Sie bestehen aus Mukosa und Stroma und liegen vor allem im kranialen Ösophagus.

Auch für die zirkulären Stenosen, welche vermehrt im distalen Ösophagus angetroffen werden, wird eine kongenitale Genese diskutiert.

Brachyösophagus

Definition Ein Brachyösophagus besteht in einem insuffizienten Längenwachstum des Ösophagus, welches notwendigerweise mit einem intrathorakal gelegenen, durch das Zwerchfell hernierten Magenanteil einhergeht.

Im Gegensatz zu den frühzeitigen Hiatushernien besteht beim *kongenitalen Brachyösophagus* für den thorakalen Magenanteil eine aus der thorakalen Aorta stammenden Gefäßversorgung und ein Fehlen der peritonealen Umscheidung des bereits embryonal nach intrathorakal verlagerten Magenanteils. Daher ist bei der kongenitalen Form des Brachiösophagus der hernierte Magen nicht in den Abdominalraum reponierbar.

Die Dysphagie ist hier das führende Symptom, da diese Form häufig zu einer GERD („gastroesophageal reflux disease") führt. Zu differenzieren ist die kongenitale Form auch von dem *sekundär erworbenen Brachiösophagus*, bei welchem die Verkürzung durch die säurebedingte Sklerosierung im Ösophagus bedingt ist.

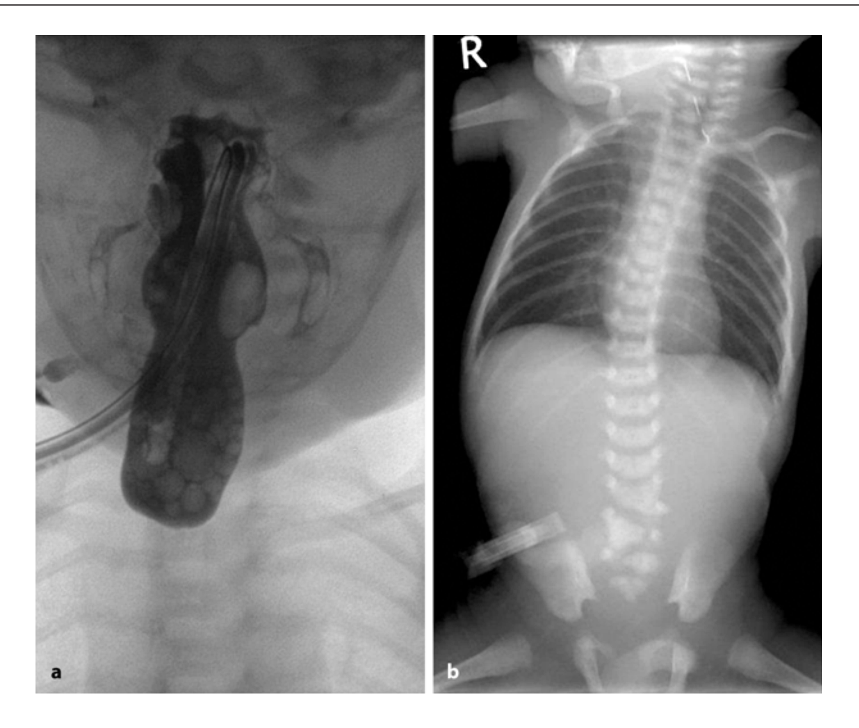


Abb. 3.24 a, b. Atresie Vogt III b bei Neugeborenem mit guter Darstellung des kranialen Bildsacks und nachfolgender Auffüllung der Trachea. (Freundliche Überlassung durch Dr. B. Kammer, München)

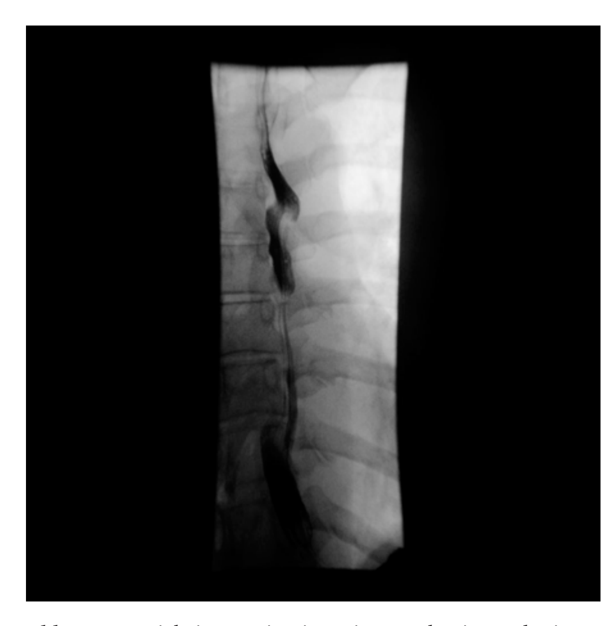


Abb. 3.25. 43-jährige Patientin mit Dysphagie und einem Zufallsbefund einer inkompletten Atresie

Ösophageale Duplikaturen

Definition Die Ösophagusduplikatur besteht in einer ovalen oder länglichen Zyste, welche zusammen mit dem Ösophagus durch eine gemeinsame Umkleidung mit mediastinalen Pleura umscheidet ist.

Sie liegt häufig im linksseitigen basalen Thoraxanteil. Meist endet die Zyste beidseits blind. Nur selten weist sie eine Verbindung zum kranialen Drittel des Ösophagus auf. Der kaudale Pol ist am Hiatus fixiert. Die Mukosa der Zyste kann sowohl ösophagealen als auch gastralen, interstinalen oder sogar bronchialen Ursprungs sein. Sehr selten findet sich Neuroglia, was auf eine Beteiligung der Notochorda als Ursache der Entwicklungsstörung hinweist. In diesem Fall besteht häufig eine assoziierte Spina bifida oder eine Hemispondylie. Außerdem wurde eine gleichzeitig angetroffene Dysgenesie eines oder beider Unterarme beschrieben.

Ferner können bei den Duplikaturen häufig gleichzeitig Malformationen des Darms, vor allem Stenosen und Atresien des Dünndarms, beobachtet werden.

Diese Duplikaturzysten können bereits bei der Geburt recht groß sein und somit eine Dyspnoe durch die Kompression der linken Lunge und eine Verlagerung des Herzens nach rechts thorakal verursachen.

Sie sind differenzialdiagnostisch von den enterogenen Zysten des Mediastinums, welche ebenso aus einer Duplikatur des Intestinum primitivum hervorgehen, abzugrenzen.

Vaskuläre Ringe

Die pathogenetische Bedeutung von vaskulären Ringen oder von aberrierenden Gefäßen als Ursache eine Dysphagie hängt vom Grad der anatomischen Veränderung ab. In der Regel führen Anomalien, bei welchen ein Ring um Trachea und Ösophagus durch

aberrierende Gefäße und/oder das Lig. arteriosum besteht, bereits bei der Geburt zu einer Symptomatik. Bei den Neugeborenen stehen durch die Kompression der Trachea respiratorische Beschwerden mit Stridor, Atemnot und gelegentlichen zyanotischen Anfällen beim Stillen im Vordergrund. Bei einer starken Kompression von Trachea und Ösophagus nehmen diese Neugeborenen eine Hyperextensionshaltung des Kopfes zur Verbesserung der Atmung ein (Levine 1989).

Während bei Neugeborenen die respiratorische Störung im Vordergrund steht, besteht bei Kleinkindern >2 Jahren vorwiegend eine ösophageale Symptomatik mit Dysphagie, Schwierigkeiten beim Füttern und/oder rezidivierenden Aspirationen.

Da eine aberrierende rechte A. subclavia allein keinen vollständigen Ring verursacht, bestehen hierbei nur selten Schluckstörungen. Gelegentlich kann jedoch eine Elongation der ringartigen Struktur zusammen mit einer Hypertonie und einer Arteriosklerose bei Älteren das Auftreten einer Dysphagie erklären.

Die *radiologische Diagnostik* besteht in einer Breischluckuntersuchung, wobei insbesondere Änderungen der physiologischen Engen und Stenosen des Ösophagus erkennbar sind.

Abb. 3.26. Direkt unter dem oberen Ösophagussphinkter findet sich eine nach einer Bougierung aufgetretene Perforation nach lateral links

3.5 Traumatische Veränderungen

3.5.1 Ösophagusperforation

Die Ösophagusperforation ist die schwerwiegendste und am schnellsten zum Tode führende gastrointestinale Perforation. Unbehandelte Perforationen des thorakalen Ösophagus haben eine Mortalitätsrate von etwa 50 %, da eine fulminante Mediastinitis nach der Ösophagusruptur bereits zum Tode führen kann.

Perforationen des zervikalen Ösophagus kommen häufiger vor, sind aber etwas gutartiger in ihrem Verlauf.

Merke ! Die meisten traumatischen Veränderungen der Speiseröhre sind heute iatrogener Genese, d. h. in den meisten Fällen Perforationen oder Schleimhautdissektionen im Rahmen der *Endoskopie* bzw. im Rahmen von Dilatationsbehandlungen.

In Abb. 3.26 wurde im Rahmen einer Dilatationsbehandlung einer Hypopharynxstenose eine Dissektion mit via falsa erzeugt, die erst mittels Nahrungskarenz und gezielter Kathetereinlage im Laufe von 3 Wochen zur Abheilung gebracht werden konnte.

Wie oben erwähnt, sind endoskopische Maßnahmen verantwortlich für 75–80 % aller ösophagealen Perforationen. Sie treten etwa in 1/1000 Patienten auf, welche sich einer Endoskopie unterziehen. Dies gilt allerdings erst seit Anwendung der modernen, flexiblen Fiberglas- bzw. Videooptiken.

Die meisten endoskopischen Perforationen ereignen sich an der Hinterwand des zervikalen Ösophagus nahe des oberen Ösophagusspinkters. Dieses Areal ist besonders vulnerabel für Perforationen, da das Endoskop an dieser Stelle gegen die zervikale Wirbelsäule komprimiert wird. Die Gegenwart von pharyngealen Divertikeln, eine betonte zervikale Lordose oder große Osteophyten vergrößern das Risiko dieser Perforation.

Perforationen des distalen Ösophagus ereignen sich meistens im Bereich oder nahe der gastroösophagealen Verbindungsregion, sofern nicht anderweitige Strikturen vorliegen. In sehr seltenen Fällen kommt es auch im Rahmen von pneumatischen Dilatationen (Ballondilatation) oder durch das Legen von nasogastralen oder endotrachealen Sonden zu solchen Komplikationen.

Klinisch bestehen sowohl bei der zervikalen als auch bei der thorakalen Ösophagusperforation meistens erhebliche Beschwerden mit Dysphagie,

Abb. 3.27. In der CT großer, den Oropharynx massiv verdrängender parapharyngealer Abszess. Die dorsalen Weichteile werden links massiv durch den Abszess, welcher die typische hyperperfundierte Kapsel aufweist, nach ventral verdrängt und der Pharynx hierduch massiv deformiert

Nackenschmerzen und Fieber. Häufig zeigt sich klinisch ein subkutanes Emphysem am Nacken und im Schulterbereich.

Mit einer Gesamtmortalitätsrate von <15% haben die zervikalen Perforationen eine erheblich bessere Prognose als die distalen Ösophagusperforationen, da sie häufig konservativ mit Drainage, antibiotischer Therapie und Nahrungskarenz behandelt werden können.

3.5.2 Fremdkörper

Die meisten Fremdkörperperforationen bei Erwachsenen werden durch impaktierte Tier- oder Fischknochen im Hypopharynx meistens prävertebral und in Höhe des oberen Sphinkters vorgefunden (Hannig 1995). Hier besteht die Gefahr eines Retropharyngealabszesses (Abb. 3.27). In sehr seltenen Fällen können lang anhaltende Fremdkörperimpaktationen im Bereich des thorakalen oder distalen Ösophagus zu einer transmuralen Entzündung und Drucknekrose der Ösophaguswand mit konsekutiver Ruptur führen. Im Fall von Säure- oder Laugeningestionen, sei es akzidentiell oder suizidal, werden Perforationen häufiger nach Laugenverätzungen beobachtet.

Merke ! Die meisten Fremdkörpereinspießungen ereignen sich in Höhe des oberen Ösophagussphinkters.

Die Prävalenz für eine Karzinomentwicklung bei Laugenverätzungen liegt in der Literatur zwischen 2 und 16%. Die Karzinome bei diesen Strukturen treten häufig mit einer Latenzzeit zwischen 40 und 45 Jahren auf und haben eine im Vergleich zu Karzinomen anderer Genese bessere Fünfjahresüberlebensrate von 8–33%. Dies wird zum einen auf die häufigeren endoskopischen Kontrollen zurückgeführt, zum anderen ist das Tumorgewebe durch dichtes Narbengewebe umgeben, welches die frühe Invasion nach mediastinal zumindest verzögert.

3.5.3 Boerhaave-Syndrom

Die meisten Fälle von Boerhaave-Syndrom ereignen sich nach fulminantem Erbrechen bei Zustand nach reichlich Nahrungs- und Alkoholgenuss.

Durch die plötzliche Druckerhöhung im intraluminalen Ösophagus kommt es zu einer transmuralen Perforation des normalen ösophagealen Gewebes mit Gefahr der Mediastinitis, Sepsis und Schock.

Die spontanen Ösophagusperforationen treten gewöhnlich 1–4 cm oberhalb des ösophagogastrischen Übergangs auf, sind vertikal orientiert und ziehen meistens nach links posterolateral.

Als schnell durchzuführendes Screening insbesondere bei der Fragestellung nach zervikaler Impaktation bzw. Perforation hat sich die *laterale und anterior-posteriore Übersichtsaufnahme des Halses in Weichteiltechnik* bewährt. Hier sind häufig die Knochenstrukturen oder auch Luft- und Flüssigkeitseinschlüsse bzw. eine Verbreiterung (ein Ödem) der prävertebralen Halsweichteile erkennbar. Häufig ist es allerdings schwierig, kleine Knochenpartikel vom kalzifizierten Schild- oder Ringknorpel zu differenzieren.

Im Gegensatz zu den zervikalen Impaktationen sind die distalen Impaktationen häufig bedingt durch z. B. einen refluxinduzierten Schatzki-Ring oder durch eine Hiatushernie mit Schatzki-Ring oder andere Engen der distalen Speiseröhre wie z. B. peptische Stenosen. Es ist daher notwendig, z. B. nach der endoskopischen Entfernung des Bolus, nicht nur zum Ausschluss einer Perforation sondern auch zur Klärung der eventuellen Ursache der Impaktation eine weitere Röntgenuntersuchung des Schluckaktes durchzuführen (Abb. 3.28 a, b).

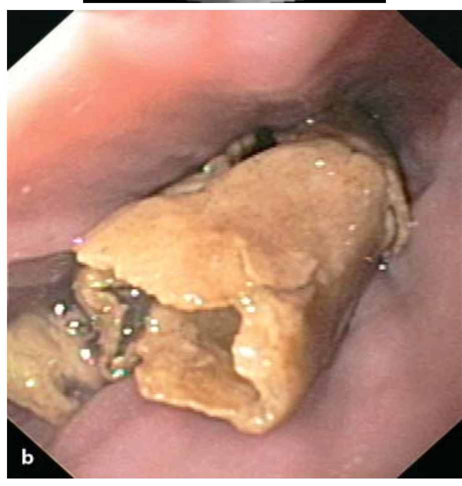


Abb. 3.28 a, b. Impaktation im Übergang vom kranialen zum mittleren Drittel des Ösophagus mit vollständiger Verlegung des Lumens (so genanntes „Steakhouse-Syndrome") und endoskopisches Bild des impaktierten Fleischbolus

Im Fall einer Impaktation wegen Kardiospasmus bzw. im Rahmen einer diffusen Motilitätsstörung der Speiseröhre, wie z. B. einer Achalasie oder auch eines diffusen Spasmus, hat sich bei uns gelegentlich die probatorische Gabe von Glukagon bzw. von Nifidepine noch vor der endoskopischen Intervention bewährt (Hannig 1995).

Merke ! Patienten mit stattgehabter Impaktation müssen immer radiologisch nachuntersucht werden. Bei Verdacht auf eine akute Ösophagusperforation hat diese Röntgenuntersuchung mit wasserlöslichem, möglichst isoosmolarem Kontrastmittel zu erfolgen.

3.6 Entzündliche Erkrankungen

Die häufigste Ursache für entzündliche Veränderungen an Pharynx und Speiseröhre ist die gastroösophageale Refluxerkrankung (GERD).

Als klinische Indikatoren für einen möglicherweise bestehenden gastroösophagealen Reflux sind der Globus pharyngis mit annähernd 65 % und das Sodbrennen mit etwa 50 % Inzidenz die häufigsten Symptome (Hannig 1995).

Bei Verdacht auf gastroösophageale Refluxerkrankung sind Endoskopie, Langzeit- (24-Stunden-) pH-Metrie, der Bilitec-Test oder die Refluxaspiration geeignete gastroenterologische Verfahren. Die *radiologische Untersuchung* insbesondere auch die Motilitätsuntersuchung der Speiseröhre inklusive der Doppelkontrastuntersuchung sind nicht konkurrierende sondern sich gegenseitig ergänzende Verfahren (Hannig 1995). Eine weitere neue Methode zur Quantifizierung des Massenrefluxes unabhängig vom pH-Wert und dem Gallensäurengehalt ist die *Impedanzmessung*. Kombinierte Verfahren wie die *Radiomanometrie* sind wegen der relativ großen kraniokaudalen Verschiebung in der Region des oberen Ösophagussphinkters unumgänglich bei Funktionsstörungen in diesem Bereich. Für die Funktionsanalyse des ösophagogastralen Übergangs kann wegen der intragastralen Druckerhöhung auf eine Röntgenkontrolle während der Manometrie verzichtet werden, wegen der Verschieblichkeit der Kardiaregion ist sie jedoch ebenfalls zur topographischen Zuordnung sehr wertvoll.

3.6.1 Refluxösophagitis

Die Entstehung einer Refluxösophagitis ist ein multifaktorieller Prozess. Er ist zum einen abhängig von der Frequenz und Dauer der Refluxereignisse sowie des Refluxvolumens und der aggressiven Potenz des refluierenden Materials zum anderen vom intrinsischen Widerstand der ösophagealen Mukosa (Dodds 1988).

Abb. 3.29. Klaffende Kardia bei Refluxerkrankung ohne Zeichen einer Ösophagitis

Abb. 3.30 a, b. Sklerodermie: „tube esophagus", ein früher Organbefall der Speiseröhre mit Amotilität im Bereich der glatten Muskulatur

Generell kommt es zum gastroösophagealen Reflux, wenn der Druck am unteren Ösophagussphinkter pathologisch vermindert ist oder fehlt (Abb. 3.29). Dies ist z. B. häufig bei Kollagenosen anzutreffen.

Der obere Ösophagussphinkter hat dann die Aufgabe, das refluierende Material vor einem Eindringen in den Pharynx und den Larynx und evtl. einer Aspiration zu bewahren.

Merke ! Da die Dauer der Exposition mit dem refluierenden Agens auf die Schleimhaut entscheidend für die Entstehung einer Refluxösophagitis ist, ist unbedingt auf die Reinigungsfunktion, das h. h. auf peristaltische Störungen bzw. eine abnormale Motilität der Speiseröhre bereits bei der Screening-Röntgenuntersuchung mit zu achten.

So führt z. B. die Störung der „Ösophagusreinigungsfunktion" beim ösophagealen Befall bei Sklerodermie zu einer schweren Ösophagitis, da die klärende Peristaltik bei diesem Krankheitsbild ausfällt (Abb. 3.30 a, b).

Eine Studie von Recht et al. (1988) ergab, dass 37 % der Patienten mit Sklerodermie mit symptomatischer Refluxproblematik in der Endoskopie einen bioptisch nachgewiesenen Barrett-Ösophagus aufwiesen.

Da der Barrett-Ösophagus (s. unten) ebenfalls zur Entwicklung eines Adenokarzinoms der Speiseröhre prädisponiert, haben Patienten mit Sklerodermie auch ein erhöhtes Risiko zur Karzinomentwicklung.

Eine alternative Methode besteht in der *Ösophagusfunktionsszintigraphie*, welche bei relativ geringer Strahlenbelastung eine langzeitige Beobachtung und eine Quantifizierung des ösophagealen peristaltischen Transports erlaubt (Katschinski et al. 2002; Abb. 3.31).

Gelegentlich kann zur Diagnosestellung bzw. zur ätiologischen Klärung einer Refluxösophagitis bei negativer pH-Metrie auch eine Refluataspiration notwendig werden, da auch ein alkalischer oder ein neutraler Reflux auftreten kann, der dann allerdings meist erhöhte Konzentrationen von Gallensekret oder von Pankreassekret enthält. Eine neue Methode ist die oben genannte *Impedanzmessung*, die gleichzeitig mit einer pH-Metrie oder einer Manometrie den Volumenreflux messen kann.

Wir fanden bei über 60 % unserer Patienten mit gastroösophagealer Refluxerkrankung und teilweise

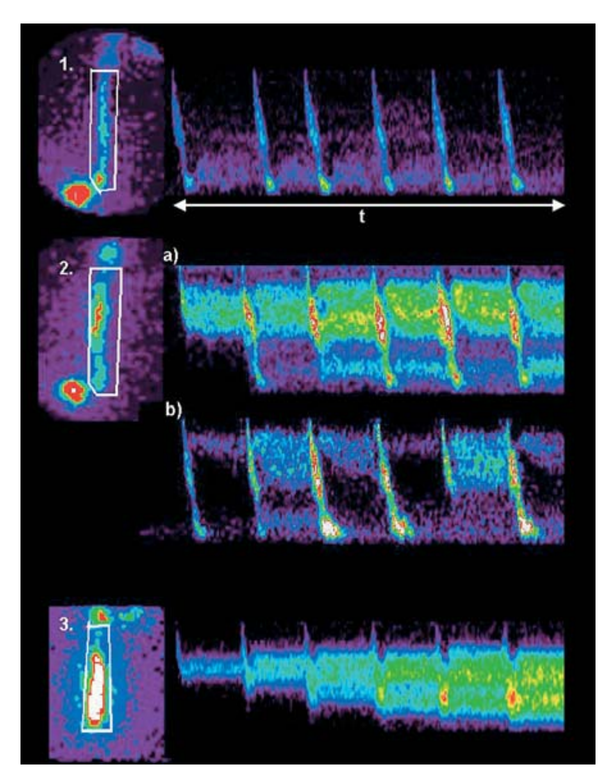


Abb. 3.31. Ösophagusszintigraphie. *1* Beispiel für einen Normalbefund in der Ösophagusfunktionsszintigraphie (Darstellung der Ösophaguspassage als so genanntes „kondensiertes Bild“, wobei bildliche Darstellung und quantitative Auswertung durch eine „region of interest“ (ROI) auf den tubulären Ösophagus beschränkt sind). In der Y-Richtung zeigt das Bild die räumliche Aktivitätsverteilung im Ösophagus, die X-Richtung repräsentiert den zeitlichen Untersuchungsverlauf (t = 240 s). Um einen validen Eindruck der Ösophaguspassage zu erhalten, werden standardmäßig 6 Schluckaktionen im 30 s-Abstand ausgeführt (Testspeise: mit ^{99m}Tc-Zinnkolloid markierter, semisolider Babybrei, pro Schluck etwa 10 g). Visuell zeigt sich nach jeder der 6 Schluckaktionen eine rasche Passage der Testspeise durch den gesamten Ösophagus (Passagezeit <10 s). Bis zur nachfolgenden Schluckaktion ist der Ösophagus nahezu vollständig von Aktivität geklärt. Normalerweise sollten innerhalb von 12 s nach Beginn des Schluckaktes mehr als 85% der Testspeise entleert werden (im Beispiel 93%). *2* Charakteristisches Befundmuster bei einer Störung der quergestreiften Muskulatur in den proximalen Ösophagusabschnitten, z. B. im Rahmen einer Myositis oder Myasthenie. Im Beispiel handelt es sich um einen 67-jährigen Patienten mit einer okulopharyngealen Myasthenia gravis: *a* In der Ausgangsuntersuchung zeigt sich entsprechend der Störung der quergestreiften, proximalen Ösophagusabschnitte eine Retention der Testspeise im oberen bis mittleren Ösophagusdrittel. Die radioaktiv markierte Testspeise kann in diesen Abschnitten bis zum nächsten Schluckakt nicht geklärt werden, wohingegen der Speisetransport in den distalen Ösophagusabschnitten (glatte Muskulatur!) nahezu ungestört abläuft. Im Mittel werden pro Schluck innerhalb von 12 s nur etwa 50% der Testspeise entleert. *b* Gleicher Patient wie unter *a* beschrieben: Wiederholung der Untersuchung kurz nach i. v.-Injektion von Tensilon. Durch die Hemmung der Cholinesterase wird die quergestreifte Muskulatur gekräftigt, sodass die Testspeise fast vollständig aus dem Ösophagus entleert werden kann. Im Mittel werden nach Tensilon innerhalb von 12 s etwa 80% der Testspeise pro Schluck entleert. *3* Charakteristisches Befundmuster bei einer Störung im glattmuskulären distalen Ösophagussegment, in diesem Beispiel bei einer 57-jährigen Patientin mit progressiver, systemischer Sklerodermie. Die Passage durch den proximalen Organabschnitt (quergestreifte Muskulatur!) ist regelrecht. Durch die Beteiligung der glatten Muskulatur kommt es dann zu einer typischen Retention oder Kumulation der Testspeise in den distalen Ösophagusabschnitten. In diesem Fall war im Untersuchungszeitraum keine Entleerung der Testspeise in den Magen nachweisbar. (Mit freundlicher Genehmigung von R. Linke und K. Tatsch, Klinik und Poliklinik für Nuklearmedizin, Klinikum der Universität München)

auch behandelter Ösophagitis eine Hiatushernie (Abb. 3.32 a, b). Es wurde allerdings postuliert, dass eine Hiatushernie kein sicherer Indikator für eine Refluxerkrankung ist. Möglicherweise kommt es im Rahmen einer chronischen Refluxerkrankung und einer chronischen Ösophagitis zu einer axialen Schrumpfung der Speiseröhre, und durch diese Speiseröhrenverkürzung werden die ligamentären Strukturen des gastroösophagealen Übergangs transhiatal nach intrathorakal gezogen.

Der *Grad der Refluxerkrankung* korreliert nicht immer mit dem Schweregrad und der Charakteristik der klinischen Symptome. Atypische Symptome, wie z. B. retrosternaler Druck im Rahmen einer refluxas-

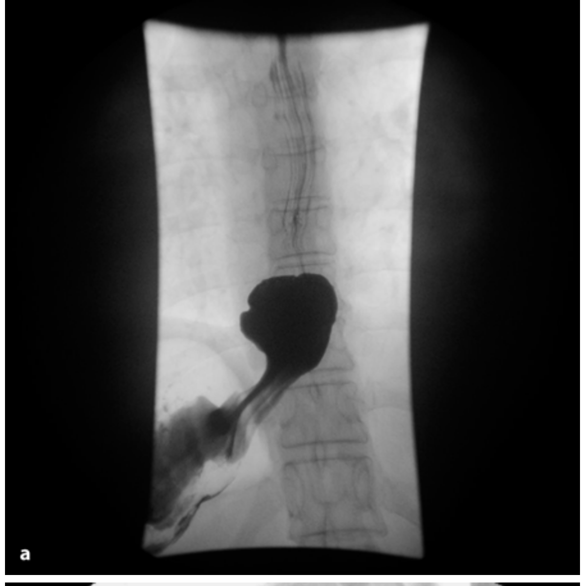


Abb. 3.32. a Hiatushernie mit dem für die hernierte Magenschleimhaut typischen Dreifaltenzeichen. **b** Hiatushernie mit klaffender Kardia und deutlich kontrastgefülltem Herniensack mit Dreifaltenzeichen

soziierten Spastik, können einen Herzinfarkt vortäuschen, oder es können Symptome wie z.. Schmerzen im rechten oberen Quadranten des Abdomens.

Die Entwicklung einer peptischen Stenose (Abb. 3.33) verläuft normalerweise langsam progredient von einem Globusgefühl über eine Dysphagie bis zu einer Festkörperdysphagie.

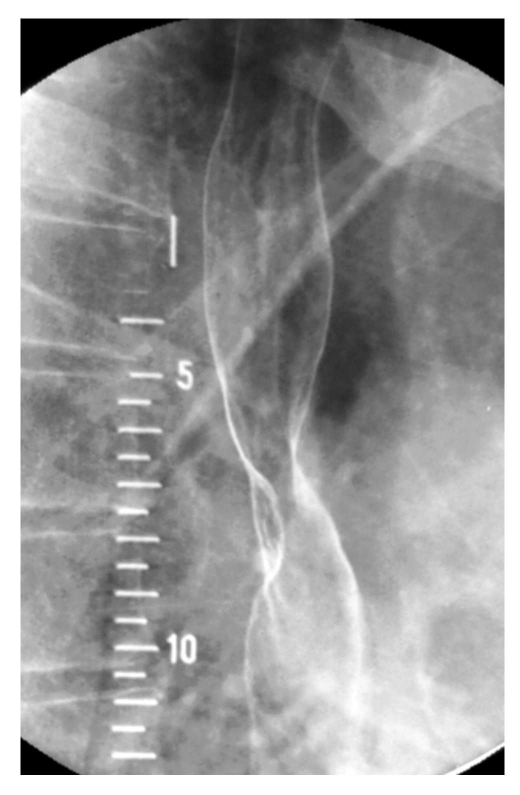


Abb. 3.33. Peptische Stenose im mittleren Ösophagus mit Doppelkontrast mit typischer Sanduhrform

Eine weitere Manifestation der Refluxösophagitis kann die so genannte *Laryngitis posterior* sein. Sie entsteht durch die meist nächtliche Aspiration von Säure in den Larynx, wobei üblicherweise Reizungen der Arythenoidalknorpel erkennbar sind. Die Laryngitis posterior ist häufig auch Mitursache einer spasmodischen Dysphonie oder eines nichtallergisch bedingten Asthmas („reflux induced asthma").

In unserem Krankengut fanden wir bei annähernd 60% der Patienten mit GERD Dysfunktionen am oberen Ösophagussphinkter. Diese führten häufig zu dem oben erwähnten Globusgefühl. Diese Missempfindung dürfte durch die atypischen Strömungsphänomene wegen einer verzögerten Öffnung oder einem vorzeitigen Schluss des oberen Ösophagussphinkters verursacht sein.

Radiologisches Vorgehen

Grundsätzlich ist eine *Doppelkontrastuntersuchung mit Bariumsulfat mittlerer Dichte und mittlerer Viskosität* durchzuführen. Diese sollte sowohl im Liegen als auch im Stehen erfolgen. Insbesondere muss auch die orale und oropharyngeale sowie pharyngoösophageale Übergangsregion genau beobachtet werden und eventuelle Sekundärveränderungen durch Re-

flux, wie z. B. Veränderungen am oberen Ösophagussphinkter, dokumentiert werden.

Ein spontaner gastroösophagealer Reflux bei Patienten mit Refluxösophagitis kann nur in 20 % der Fälle während der Untersuchung beobachtet werden. Dies liegt in der Tatsache begründet, dass der Reflux episodenhaft auftritt und nicht notwendigerweise während der relativ kurzen Untersuchungsphase zu beobachten sein muss.

Provokationsmanöver wie Pressen oder der so genannte „Wasser-Siphon-Test" haben sich als nicht sinnvoll zum Refluxnachweis erwiesen, da sie auch bei Gesunden pathologisch ausfallen können. Das einzige „erlaubte" Manöver ist die Drehung von der Rechtsseitenlage auf die Rückenlage. Sollte hier ein Spontanreflux beobachtet werden, hat dies eine gewisse klinische Relevanz (Hannig 1995; Hannig et al. 1987 a,b).

Die Refluxszintigraphie mit steigender Druckbelastung des Abdomens hat heute gegenüber der *24-Stunden-Refluxaspiration* und der *24-Stunden-pH-Metrie* an Bedeutung verloren. Die Refluataspiration oder der Bilitec-Test erfassen die alkalischen Refluxanteile. Die Menge des Refluats kann mit der erst kürzlich entwickelten *Impedanzmessung* bestimmt werden. Ein weiteres Manöver, nämlich die Aufforderung zum tiefen Ein- und Ausatmen, ist bei Patienten mit Reflux sensitiver als die positionellen Manöver (A. Wuttge-Hannig in Vorbereitung).

Die *radiologische Untersuchung* hat sich weiterhin auf die Kardia und auf den Magen zum Ausschluss einer pathologischen Magenentleerung oder einer Gastroparese oder auch eine Ptose des Magens zu erstrecken. Diese können einen sekundären Reflux verursachen. Die *nuklearmedizinische Magenentleerungsstudie* ist eine alternative Technik, welche insbesondere eine Abklärung mit einer physiologisch adaptierten Nahrung erlaubt.

Merke ! Derzeit gilt die intraösophageale 24-Stunden-pH-Metrie als der sensitivste Test zum Ausschluss und zum Nachweis eines gastroösophagealen Refluxes.

Dabei ist einschränkend zu erwähnen, dass nur ein saurer Reflux erfasst wird. Die 24-Stunden-Ösophagusaspiration ist nur in ausgewählten Zentren verbreitet.

Da insbesondere die ösophageale Motilität und so genannte refluxassoziierte Motiltitätsstörungen Hinweise auf eine eventuelle Refluxerkrankung geben können, muss die Röntgenuntersuchung sowohl im Stehen als auch unbedingt im Liegen, und zwar in Rückenlage und in „überdrehter" Rechtsseitenlage mit Einsicht auf die Kardia, durchgeführt werden. Sinnvollerweise wird dem Patienten dabei die Bariumsulfatsuspension nach Gabe eines Gasbildners mit einem Becher mit Strohhalm verabreicht. Der Nachweis einer guten primären propulsiven Peristaltik ist auch Voraussetzung für eine chirurgische Intervention bei chronischem Reflux.

Die meisten von uns beobachteten ösophagealen Transportstörungen bei Refluxösophagitis waren hypomotile Motilitätsstörungen, d. h. >80 % der Patienten wiesen ein verlängertes Verweilen des Kontrastmittels in der Speiseröhre auf bzw. die propulsive Peristaltik fehlte annähernd vollständig. Erst nach Aufrichten der Patienten konnte hier eine Entleerung des Ösophagus beobachtet werden. Diese Patienten sind z. B. für eine Fundoplikation nicht geeignet.

Feinere Schleimhautalterationen im Rahmen einer Refluxösophagitis oder einer Stenose sind häufig erst im 2. Durchgang der Untersuchung, d. h. in der Doppelkontrastphase nach Buscopan-Gabe zu erkennen. Die Buscopan-Gabe verbietet sich allerdings initial wegen der sonst verfälschten funktionellen Beobachtungsergebnisse.

Motilität bei Reflux

Zwischen 25 und 50 % der Patienten mit Refluxösophagitis haben eine abnormale Motilität, meist im Sinne einer schwachen oder fehlenden peristaltischen Aktivität, verbunden mit einem vermehrten Auftreten nichtpropulsiver segmentaler bzw. tertiärer Kontraktionen. Diese können sich unter einer adäquaten Therapie wieder normalisieren.

Gelegentlich sind die ösophageale Aperistaltik bzw. die nichtpropulsiven segmentalen Kontraktionen der einzige Befund bei Patienten mit Refluxerkrankungen. Diese Motilitätsstörungen können durch Zerstörung der neuronalen Auerbach-Plexus durch Ausdehnung des inflammatorischen Prozesses in die Ösophaguswand entstanden sein.

Radiologische Symptomatik

Eine *Ösophagitis Grad I* ist oft schwer darzustellen und zeigt im Doppelkontrast meist das Bild einer kleinnodulären bis granulomatösen Mukosaveränderung bzw. von Mikroulzerationen als winzige Kontrastmitteldepots. Sie wird durch das Ödem und die entzündliche Veränderung in der Ösophagusschleimhaut hervorgerufen. Frühe Formen der Ösophagitis können auch das Bild z. B. einer milden Candidaösophagitis vortäuschen. Selten können eine oder mehrere plaqueartige Zonen im Ösophagus gefunden werden, welche durch ein entzündliches Exsudat in der Mukosa hervorgerufen werden. Sie treten typischerweise bei etwas schwereren Ösophagitiden im distalen Ösophagus auf. Eine einzelne große Pseudomembran kann auch mit einem oberflächlichen Karzinom, vor allem einem Barrett-Karzinom, verwechselt werden. Für eine reine Reflux-

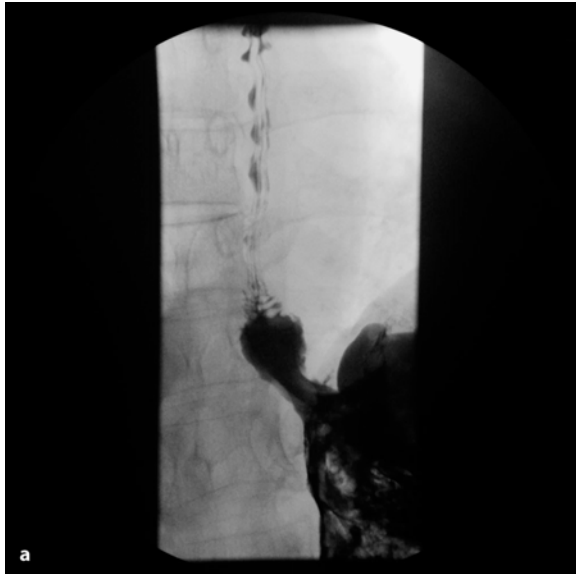


Abb. 3.34. a Im ösophagogastrischen Übergang kleine divertikelartige, vertikal abgehende Ulzeration mit nebenbefundlich segmentalen Kontraktionen bei GERD. **b** Endoskopisches Bild einer Refluxösophagitis Grad II (nach Savary-Miller) mit konfluierenden Läsionen. (Mit freundlicher Genehmigung von J. Reichenberger, II. Medizinische Klinik, Klinikum rechts der Isar der TU-München)

genese sprechen kleinere Satellitenläsionen in der Umgebung (Levine 1989).

Im nächsten erkennbaren Stadium, der *Ösophagitis Grad II*, finden sich oberflächliche Ulzerationen, welche meistens im unteren und mittleren Drittel gelegen sind und nur im Doppelkontrast mit Barium-Suspension zur Darstellung kommen (Abb. 3.34 a, b).

Diese Divertikel sind oft rechtwinklig zum ösophagogastralen Übergang angeordnet und werden häufig von einer vermehrt transparenten Zone umgeben. Letztere wird durch ein umgebendes Ödem verursacht. Hierbei können die ösophagealen Schleimhautfalten zum Ulkus hin radial konvergieren. Selten kann bei longitudinal angeordneten Ulzera ein geschlängelter Verlauf wahrgenommen werden. Bei Patienten mit einer GERD ist üblicherweise die Trias einer vorwiegend distalen Schleimhautbeteiligung bei gleichzeitiger Hiatushernie mit Reflux und einem anamnestischen Sodbrennen oder Globusgefühl wegweisend.

Eine *Ösophagitis Grad III* besteht in einer zirkulären Arrosion der Schleimhaut, welche vom unteren Ösophagussphinkter bis weit ins mittlere Ösophagusdrittel reichen kann.

Differenzialdiagnostisch sollte bei einem Befall auch der kranialen Anteile des Ösophagus an eine medikamenteninduzierte oder eine Herpesösophagitis gedacht werden.

Eine Refluxösophagitis kann sich auch in einem solitären Ulkus im distalen Ösophagus nahe des ösophagogastrischen Übergangs, einem so genannten marginalen Ulkus, manifestieren.

In selteneren Fällen findet man auch im frühen Stadium der Refluxösophagitis verdickte transversale submukosale Falten, die auch als „feline esophagus" bezeichnet werden, da sie einer Katzenfellmaserung ähneln. Diese Falten erscheinen nur als vorübergehendes Phänomen – sie verstreichen sehr schnell wieder mit der peristaltischen Welle. Auch longitudinale Falten des Ösophagus können verdickt sein. Sie werden durch ein submuköses, entzündliches Ödem verursacht. Ab 2–3 mm spricht man hierbei von einer pathologischen Verdickung, welche bei der Boluspassage verstreichen kann. Diese longitudinalen Falten können auch unregelmäßig, diskontinuierlich auftreten und so ein differenzialdiagnostisches Problem gegenüber einer Varikose des Ösophagus darstellen.

Die *Ösophagitis Grad IV* geht mit peptischen Stenosen einher.

Zwischen 10–20% der Patienten mit Refluxösophagitis entwickeln peptische Strikturen, die zu entsprechenden dysphagischen Beschwerden führen (Abb. 3.35 a, b).

Distale ösophageale Webs wurden ebenfalls als Refluxfolge beobachtet (Enterline u. Thompson 1976; Abb. 3.36). Es ist normalerweise einfach, sie vom Schatzki-Ring zu unterscheiden, da sie weiter proximal der Kardia liegen. Sie stellen die Differenzialdiagnose zur peptischen Striktur dar (vgl. Abb. 3.35 a, b).

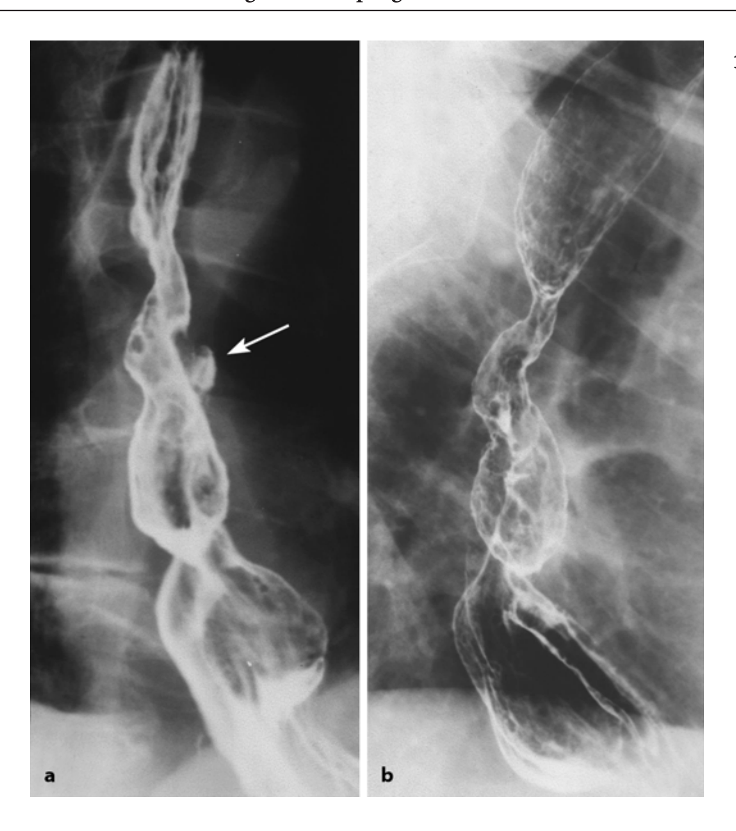


Abb. 3.35 a, b. Peptische Stenose mit deutlicher Vernarbung und Barrett-Ulkus (*Pfeil*)

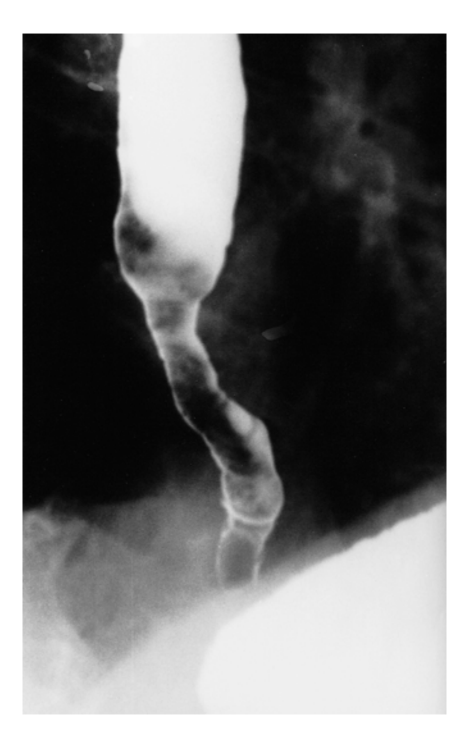
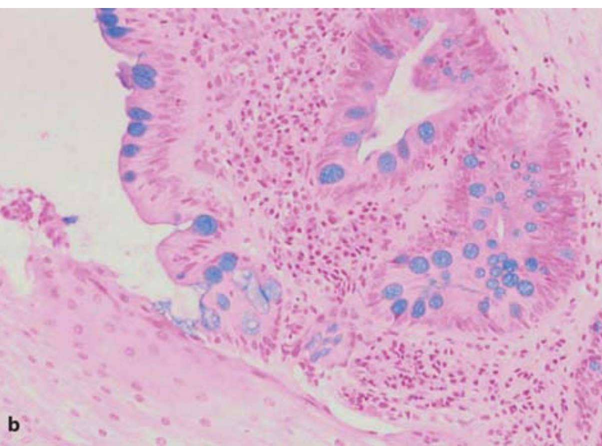


Abb. 3.36. Langstreckige peptische Stenose mit multiplen Webs (Membranstenosen) im segmental engen distalen Ösophagusabschnitt

Barrett-Ösophagus

Definition Der Barrett-Ösophagus ist meist eine Folge der chronischen Refluxerkrankung mit progressiver Metaplasie des Plattenepithels in Zylinderepithel überwiegend im distalen Ösophagus als Folge der Refluxösophagitis.

Der Barrett-Ösophagus hat innerhalb der Patienten mit chronischem Reflux eine Prävalenz von 10%. Es gibt allerdings auch kongenitale Barrett-Schleimhaut-Inseln in der Speiseröhre, die durchaus auch eine zervikale Lokalisation haben können und ebenso zur malignen Entartung neigen wie die refluxinduzierten Barrett-Inseln (Hannig 1995). Der Barrett-Ösophagus ist die häufigste Ursache für die später entstehenden so genannten Barrett-Karzinome oder auch Barrett-Adenokarzinome. Es gilt hier die so genannte *10er Regel*, d. h.: 10% der Patienten mit chronischem Reflux entwickeln eine Barrett-Metaplasie, von diesen 10% entwickeln wiederum 10% ein Barrett-Karzinom, d. h. ein Adenokarzinom auf dem Boden der Barrett-Mukosa (Hannig 1995; Siewert et al. 1990).



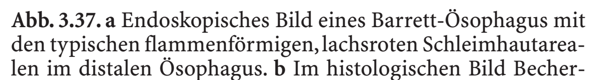


Abb. 3.37. a Endoskopisches Bild eines Barrett-Ösophagus mit den typischen flammenförmigen, lachsroten Schleimhautarealen im distalen Ösophagus. **b** Im histologischen Bild Becherzellen. (Mit freundlicher Genehmigung von J. Reichenberger, II. Medizinische Klinik, Klinikum rechts der Isar der TU-München sowie H. Höfler, TU-München)

Der Barrett-Ösophagus entwickelt sich häufig im Bereich der so genannten Z-Linie, d.h. dem Übergangsbereich des Zylinderepithels des Magens zum Plattenepithel der Ösophagusschleimhaut. *Endoskopisch* zeigt der Ösophagus im Fall einer Barrett-Mukosa eine starke Rötung der Schleimhaut, teilweise mit roten Schleimhautinseln, die sich zungenförmig vom gastroösophagealen Übergang nach kranial erstrecken. Die Endoskopie hat bei Barrett-Ösophagus eine Sensitivität von über 90% (Abb. 3.37 a, b).

Die definitive Diagnose erfolgt auch hier nach histologischen Kriterien. Trotz der relativ typischen ösophagealen Strikturen mit den typischen Barrett-Ulzerationen, die sehr tief sein können, ist die *Ösophagographie* nicht die adäquate Methode zum Screening eines Barrett-Ösophagus. Als indirketer Hinweis auf eine Barrett-Mukosa kann auch ein retikuläres Schleimhautmuster in der *Doppelkontrastuntersuchung* gelten.

Hiatushernien

Definition Unter Hiatushernien verstehen wir die Verlagerung von Kardia, oberem Magenabschnitt und evtl. benachbarten Strukturen durch den Hiatus oesophageus vom Bauch- in den Brustraum, entsprechend dem physiologischen abdominothorakalem Druckgefälle.

Pathogenese

Pathogenetischer Hauptfaktor ist eine mit fortschreitendem Alter zunehmende Mesenchymschwäche, welche zu einer Relaxation und Verlängerung des ligamentären Bandapparates am ösophagogastralen Übergang sowie zu einer Lockerung mitunter auch Aufweitung des Hiatus führt. Adipositas, Schwangerschaft und Lungenemphysem erhöhen den Ruhedruck und das Druckgefälle und begünstigen die hiatale Bruchbildung.

Klassifikation

In Abb. 3.38 a–d werden die 4 Typen der Hiatushernien vorgestellt.

Axiale Hiatushernie. Die häufigste Hiatushernie ist die axiale oder Gleithernie.

Definition Bei einer Hiatushernie gleitet der ösophagogastrale Übergang durch den Hiatus in den Mediastinalraum und führt eine trichterförmige Umbildung des oberen Magenmundes herbei.

Der Vorgang ist zunächst reversibel und nur in Horizontal- bzw. Oberkörpertieflage sowie bei abdominalem Überdruck produzierbar. Entsprechend der Größe dieses Gleitelements bildet sich ein mehr oder weniger ausgeprägter Bruchsack (Abb. 3.39 a, b).

Die gleitende Kardia kann durch die Störung des physiologischen Ventilelements und der abdominothorakalen Druckregulation am Mageneingang dann zum gastroösophagealen Reflux führen, wenn gleichzeitig der untere Ösophagussphinkter inkompetent ist. In der Mehrzahl der Patienten mit Refluxkrankheit findet man eine mehr oder minder ausgeprägte Hernie.

Durch perifokale Entzündung und Längsschrumpfung des Ösophagus im Rahmen einer Refluxösophagitis kann die Kardia in den Mediastinalraum hinaufgezogen und immer mehr verankert werden.

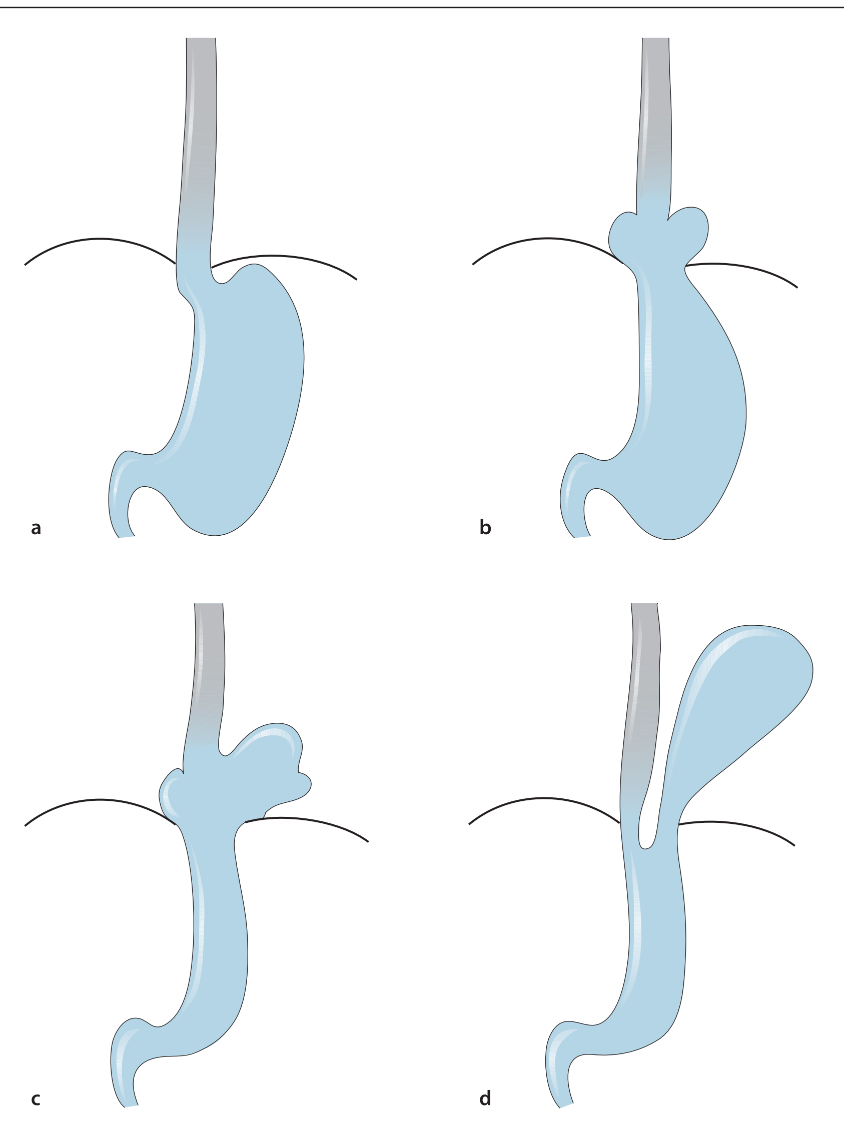


Abb. 3.38 a–d. Schemazeichung der 4 verschiedenen Typen einer Hiatushernie. **a** Axiale Gleithernie, **b** Fixierte Hiatushernie. **c** Mischhernie. **d** Paraösophageale Hernie

Aus dem fakultativen Gleitbruch ist dann eine fixierte Hernie (Abb. 3.40) entstanden, *sekundärer Brachyösophagus* genannt. Dies geschieht praktisch nur in Zusammenhang mit einer Refluxkrankheit.

■ **Paraösophageale Hiatushernie.** In 10% der Hiatushernien steht nicht die axiale Lockerung der Kardia im Vordergrund, sondern – bei der paraösophagealen Hiatushernie – eine Verlagerung von Fundusteilen bis zum ganzen Magen neben dem Ösophagus in den Mediastinalraum (Abb. 3.41).

Bruchbildung und Torsion vollziehen sich nach konstanten anatomischen Gesetzen: Die Majorseite dreht sich nach vorne und kranial mit der Kardiagegend als Fixpunkt. In der Mehrzahl der Fälle bildet sich zuerst ein partieller proximaler Magenvolvulus, seltener ein distaler Magenvolvolus mit Drosselung des Ausflusstrakts und Entleerungsstörung mit dem Bild einer Pylorusstenose. Die paraösophageale Hiatushernie neigt zur Progression bis zum Vollbild des totalen Thoraxmagens oder auch „upside-down stomach" genannt (vgl. Abb. 3.41). Hier befindet sich das ganze Organ in einem großen mediastinalen Bruchsack mit der Majorseite als oberer Kontur.

CAVE ! Im Gegensatz zur meist harmlosen Gleithernie ist die paraösophageale Hernie wegen der potenziellen Komplikation eines Magenvolvulus gefährlich, auch im asymptomatischen Stadium.

Ein Drittel der Fälle wird als Zufallsbefund entdeckt, ein Drittel wegen schleichender Anämie, meist bei okkulter seltener evidenter Blutung, ein Drittel wegen Passagestörungen.

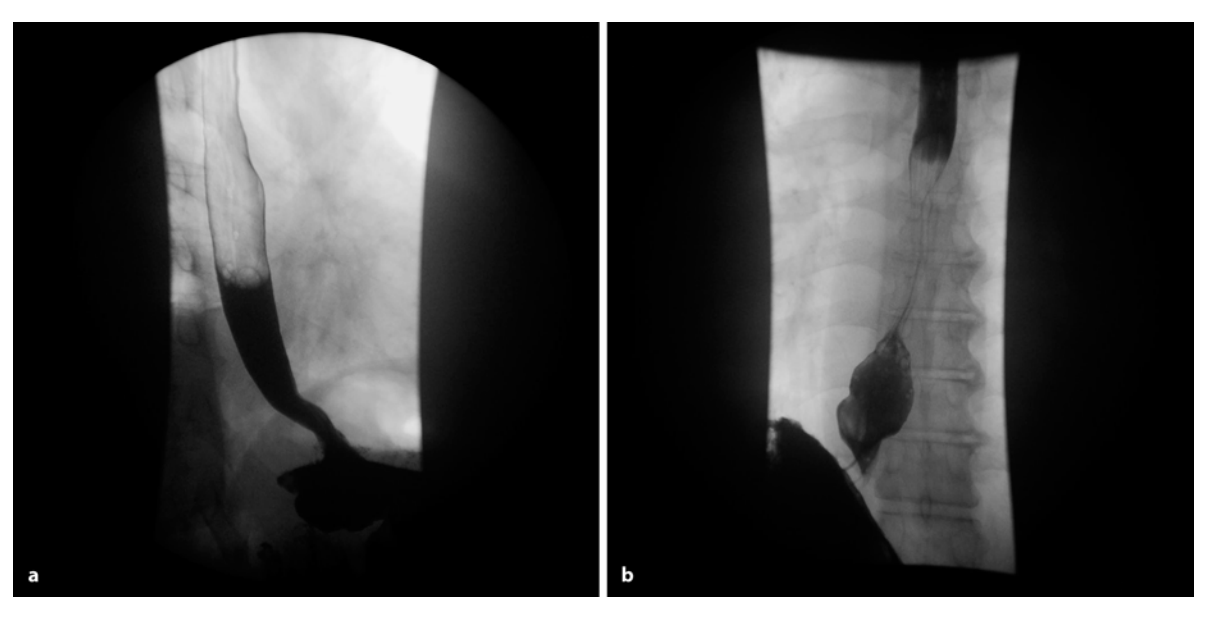


Abb. 3.39 a, b. Hiatus-Gleithernie. **a** Im Stehen ist die Hernie nicht erkennbar (Reposition durch die Schwerkraft). **b** Im Liegen Darstellung der Hernie

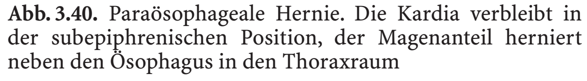


Abb. 3.40. Paraösophageale Hernie. Die Kardia verbleibt in der subepiphrenischen Position, der Magenanteil herniert neben den Ösophagus in den Thoraxraum

Abb. 3.41. Upside-down stomach. Hernierung des gesamten Magens, wobei die Kardia und der Pylorus in situ bleiben

■ **Gemischte Hiatushernie.** Die reine paraösophageale Form der Hernie ist selten. Bei 188 von 216 von Siewert et al. (1990) operierten Hiatushernien mit paraösophagealer Komponente gleitet die Kardia ebenfalls in den Thoraxraum, und es entsteht die so genannte gemischte Hiatushernie (Abb. 3.42). Diese Bruchform entsteht durch die Vergrößerung einer primär rein axialen Gleithernie, bei welcher sich der verlagerte Magenabschnitt axial und paraösophageal gleichzeitig entwickelt. Die Erscheinungen der gemischten Hernie können sowohl vom Volvulus wie auch – seltener – vom Reflux beherrscht werden. Die Therapie erfolgt entsprechend.

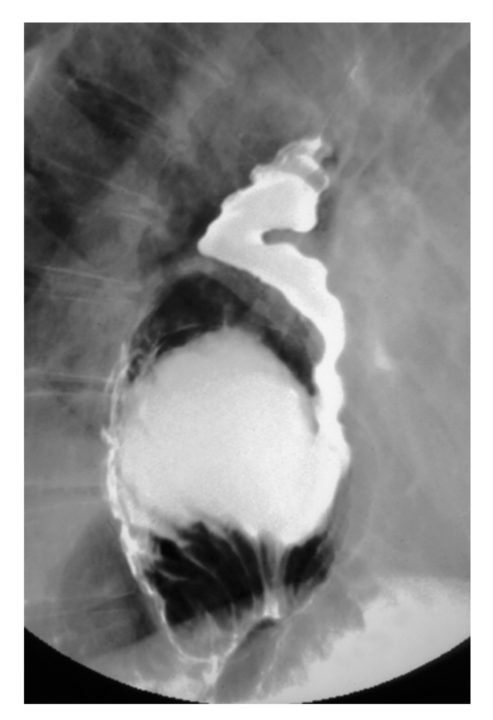


Abb. 3.42. Mischhernie. Eine Teil des Fundus ist zusammen mit der Kardia nach intrathorakal verlagert

Gemischte und paraösophageale Hernien bevorzugen im Verhältnis 3:1 Frauen, wobei häufig eine pyknisch-adipöse Konstitution die stetige Zunahme der Bruchbildung durch Bauchdruck begünstigt.

Die Diagnostik aller Hernien wird in der Regel zunächst *radiologisch* gestellt ebenso wie die Typisierung der 3 Unterformen inklusive des Upside-down-stomach (Siewert et al. 1990).

3.6.2 Andere Ursachen für entzündliche Ösophaguserkrankungen

An erster Stellen steht hier die *Candidaösophagitis* (Abb. 3.43 a–c) – weit seltener die *Herpesösophagitis* oder *die Zytomegalievirus- (CMV-) Ösophagitis* als infektöse Entität. Ferner beobachtet man Ösophagitiden bei Aids (Levine et al. 1987). Ebenfalls sind sie bei viralen Infekten verschiedener Genese zu beobachten.

Nichtinfektiöse andere Ösophagitiden

Hierzu zählen die Strahlenösophagitis (Abb. 3.44) und die durch saure oder alkalische Ingestion verursachte Ösophagitis. Eine seltene Form der Ösophagitis gibt es auch beim Morbus Crohn (Abb. 3.45), ferner bei der Epidermolysis bullosa dystrophica, der Behçet-Krankheit sowie der intramuralen Pseudodivertikulose (s. unten).

Von den *medikamenteninduzierten Ösophagitiden* sind vor allem solche durch Einnahme von Doxyzyklin und Tetrazyklin, aber auch von Acetylsalicylsäure und nichtsterioidalen Antiphlogistika zu erwähnen. Vor allem wenn die genannten Medikamente mit zu wenig Flüssigkeit eingenommen wer-

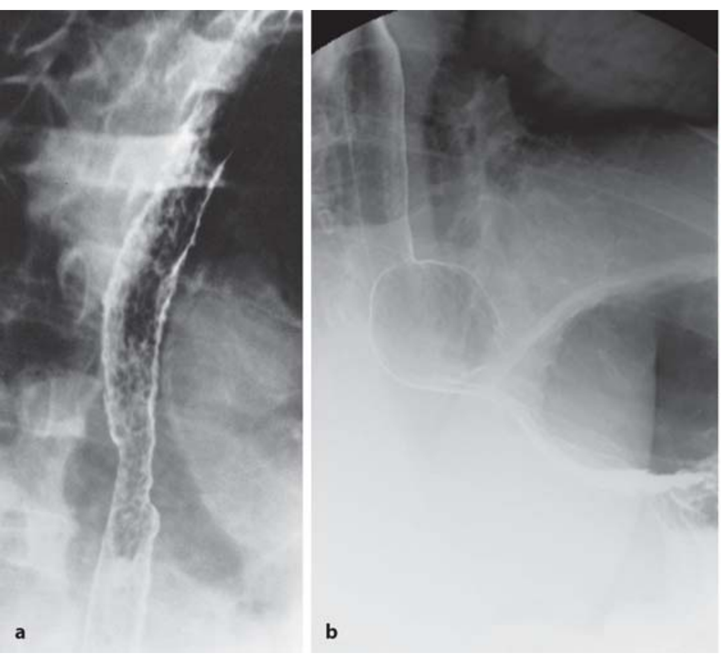


Abb. 3.43. Feingranuläres Bild der Candidiasis im **a** kranialen Ösophagusdrittel und **b** im kaudalen Anteil mit einer Hiatushernie. **c** Endoskopischer Aspekt einer Candidiasis. (Mit freundlicher Genehmigung von J. Reichenberger, II. Medizinische Klinik, Klinikum rechts der Isar der TU-München)

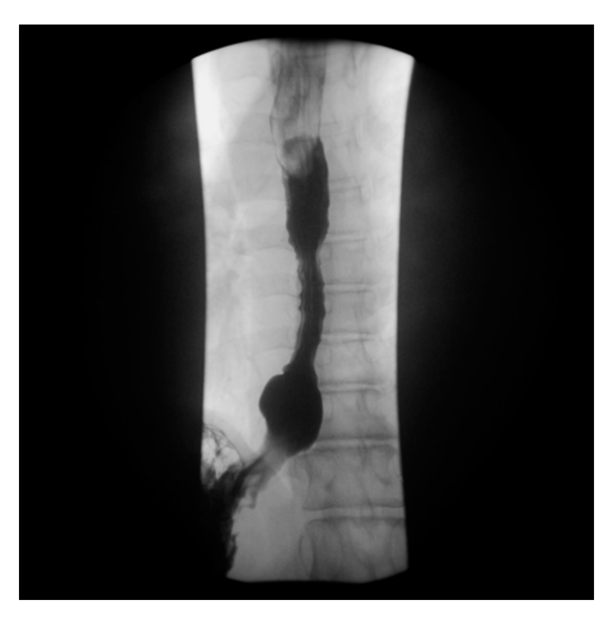


Abb. 3.44. Beginnende Strahlenösophagitis nach Bestrahlung eines retrokardial/epiphrenisch gelegenen Lymphoms

Abb. 3.45. Crohn-Ösophagitis mit den typischen feingranulären Läsionen

den, können lokale Schleimhautdestruktionen entstehen.

Die *strahleninduzierte Ösophagitis* wird durch eine Organdosis von 55–60 Gy ZVD induziert und führt in 5% der Fälle nach 5 Jahren zu irreversiblen Schleimhautdestruktionen mit einer eventuellen Striktur. Diese Folgen treten z. B. nach einer Strahlentherapie von Pharynx-Larynx-Karzinomen, bei Bestrahlungen eines zentral gelegenen Lungentumors oder bei einem primären Karzinom des Ösophagus auf (Abb. 3.46 a, b).

Die so genannte *kaustische Ösophagitis* wird in den meisten Fällen durch eine akzidentelle oder suizidale Einnahme von alkalischen oder von sauren (z. B. HCl-) Lösungen hervorgerufen. Selten kommt sie auch durch die Einnahme von Ammoniumchlorid- oder Phenol-haltigen Lösungen, von Silbernitrat und einer Vielzahl anderer im Haushalt gebräuchlicher Reinigungsprodukte, wie z. B. „Rohrreiniger", zustande. Bei der Einnahme von Säuren ergibt sich typischerweise eine Koagulationsnekrose, welche eine gewisse protektive Wirkung gegen das Eindringen in die tieferen Wandschichten der Speiseröhre hat und somit auch einen gewissen Schutz gegen eine Organperforation bedingt.

Die Einnahme von alkalischen Lösungen ist insofern gefährlicher, da hier sehr schnell alle Wandschichten durchdrungen werden und es somit zu einer akuten transmuralen Nekrose kommt (Hannig 1995; Abb. 3.47).

Merke ! Bei akuter Ingestion von kaustischen Substanzen ist zunächst der Perforationsausschluss mittels einer Ösophagographie mit wasserlöslichem Kontrastmittel durchzuführen.

Dies sollte möglichst noch vor einer Endoskopie erfolgen.

Morbus Crohn

Der Morbus-Crohn-Befall des Ösophagus ist äußerst selten. In unserem bisher untersuchten Patientengut von weit über 25.000 Fällen haben wir lediglich einen Patienten mit einem Morbus Crohn der distalen Speiseröhre und einer Fistelung zum Fundus und zur Kardia gesehen.

Behçet-Krankheit

Definition Die Behçet-Krankheit ist eine sehr seltene Multisystemerkrankung, die Haut befällt und mit einer Arthritis, einer Kolitis und einer Thrombophlebitis sowie gelegentlich auch einer Ösophagitis einhergeht.

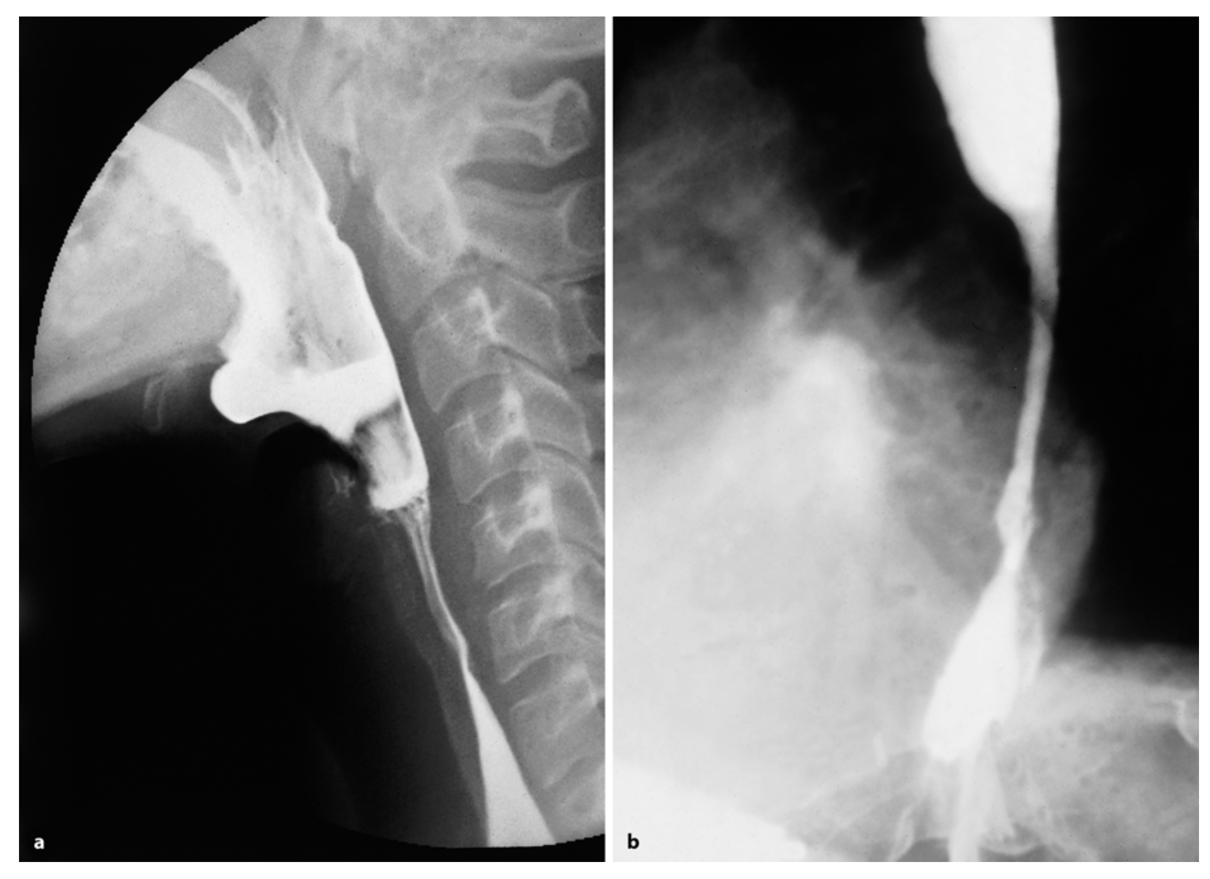


Abb. 3.46. a Hypopharynxtumor 3 Jahre nach Radio-Chemo-Therapie mit postradiogener Stenose. **b** Zustand nach Radio-Chemo-Therapie eines Ösophagustumors

Intramurale Pseudodivertikulose der Ösophagus

Der normale Ösophagus enthält ungefähr 200 tief mündende muzinöse Drüsen, welche in longitudinalen Reihen, parallel der Achse der Speiseröhre angeordnet sind.

Definition Die intramurale Pseudodivertikulose entspricht einer Dilatation dieser Ausführungsgänge im Rahmen einer transmuralen Entzündung.

Die intramurale Pseudodivertikulose tritt häufig gleichzeitig mit einer Candidiasisinfektion auf oder auch als Folge derselben. Ferner ist sie bei Patienten mit Diabetes mellitus und Immunschwäche beschrieben (Hannig 1995; Abb. 3.48 a, b).

Die intramurale Pseudodivertikulose führt aufgrund ihrer transmuralen Ausdehnung auch oft zu einer Wandverdickung der Speiseröhre, die konzentrisch ist und hierdurch differenzialdiagnostische Probleme zu einem zirkulären Karzinom in der *CT* hervorruft.

Spezielle radiologische Untersuchungstechnik s. Abschn. 3.9.1.

Immunologische Ösophagitiden

Neben der Graft-vs.-host-Ösophagitis ist eine eosinophile Ösophagitis häufig die Ursache einer langsam progredienten Festkörperdysphagie. Ein langstreckiger Stenosebereich mit z. T. auch pseudodivertikelartigen Schleimhautunregelmäßigkeiten wird bei der eosinophilen Ösophagitis häufig beobachtet (Abb. 3.49 a, b).

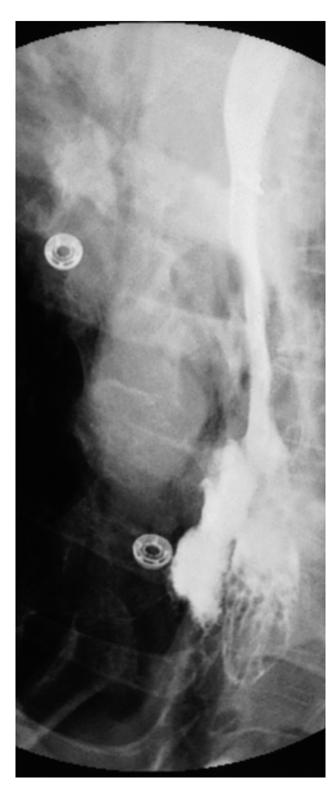


Abb. 3.47. Langstreckige Stenose nach Laugeningestion. Nebenbefund: Perforation bei Bougierung

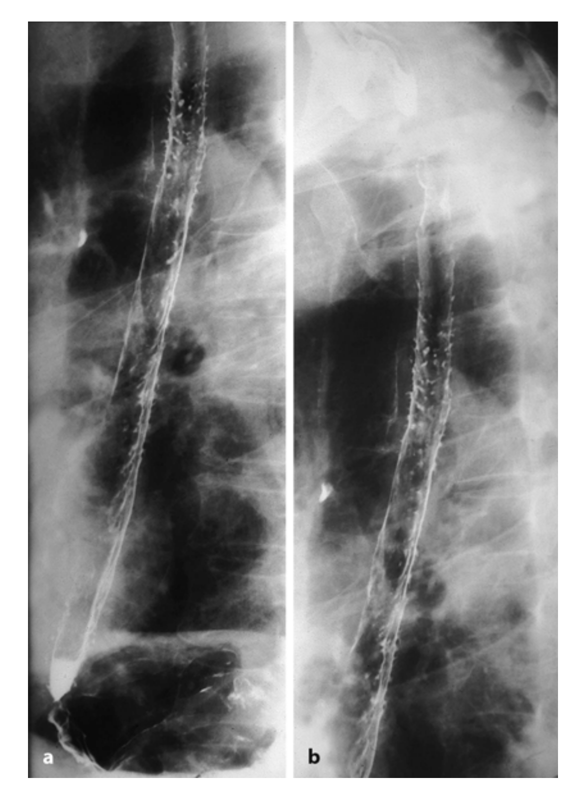


Abb. 3.48 a, b. Multiple aufgeweitete muzinöse Drüsengänge bei Pseudodivertikulose

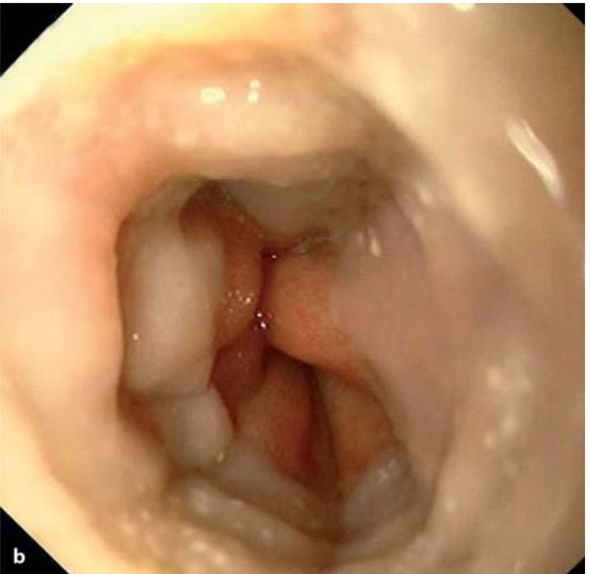


Abb. 3.49 a, b. Seltene eosinophile Achalasie. 30-jähriger Mann mit seit 3 Monaten progredienter leichter Dysphagie. **a** Noduläre Einlagerungen im ösophagogastrischen Übergang. **b** Endoskopische Ansicht der nodulären Strukturen. (Mit freundlicher Genehmigung von J. Reichenberger und F. Bashbush, II. Medizinische Klinik, Klinikum rechts der Isar der TU-München)

3.7 Motilitätsstörungen des Pharynx und Ösophagus

In den letzten Jahren hat die Diagnostik der Motilitätsstörungen der Speiseröhre durch die Fortschritte der endoskopischen und radiologischen, besonders aber der manometrischen Techniken, einen erheblichen Aufschwung erlebt (Classen u. Rösch 1973, Siewert et al. 1976; Tabelle 3.5).

3.7.1 Primäre Motilitätsstörungen des Pharynx und des Ösophagus

Die dabei am klarsten definierten Krankheitsbilder sind die Achalasie und der so genannte „idiopathische diffuse Ösophagusspasmus".

Tabelle 3.5. Übersicht über die Motilitätsstörungen des Pharynx und der Ösophagus

Primäre Motilitätsstörungen:
- Achalasie
- Diffuser Oesophagusspasmus
- Nussknackerösophagus
- Nichtspezifische ösophageale Motilitätsstörungen

Sekundäre Motilitätsstörungen:
- Bindegewebserkrankungen:
  - Progressive systemische Sklerose
  - Dermatomyositis
  - Polymyositis
  - CREST-Syndrom
  - Lupus erythematodes
- Endokrine Ursachen:
  - Diabetes mellitus
  - Myxödem
  - Hyperthyreoidismus
- Metabolische Erkrankungen:
  - Alkoholinduzierte Störungen
  - Amyloidose
- Infektiöse Ursachen:
  - Chagas-Krankheit
  - Candida- und Herpesösophagitis
- Chemische Ursachen:
  - Gastroöesophagealer Reflux
  - Säure- oder Laugeningestion
- Muskuläre Grunderkrankungen:
  - Myasthenia gravis
  - Polymyositis
  - Muskuläre Dystrophie
- Neurologische Erkrankungen:
  - Parkinson-Krankheit
  - Guillain-Barré-Syndrom
  - Amyotrophe Lateralsklerose
  - Multiple Sklerose
- Immunologische Ursachen:
  - Graft-vs.-host-Reaktion
  - Eosinophile Ösophagitis
- Iatrogene Ursachen:
  - Medikation mit anticholinergen Substanzen sowie Benzodiazepinen oder Barbituraten usw.
  - Bestrahlung
  - Post-Vagotomie-Syndrom

Achalasie

Die Achalasie gehört zu den häufigsten primären Motilitätsstörungen der Speiseröhre (Bosma u. Donner 1980; Bosma et al. 1986).

Grundsätzlich gilt für alle Formen der Achalasie die manometrische Definition:

Definition Eine Achalasie des unteren Ösophagussphinkters ist definiert durch eine fehlende oder unzureichende schluckreflektorische Erschlaffung des unteren Sphinkters.

Grundsätzlich wird eine *hypermotile Form* von einer *hypomotilen und amotilen Achalsie* unterschieden.

Die hypo- und amotile Achalasie

Bei der hypo- und amotilen Achalasie findet sich typischerweise eine beträchtliche Dilatation des tubulären Ösophagus. Ein Flüssigkeitsspiegel im Ösophagus ist radiologisch oft bereits ohne Kontrastmittelgabe bei der Durchleuchtung am stehenden Patienten zu erkennen.

Merke Als semiquantitativer Parameter für die Höhe des Sphinkterresidualdrucks am unteren Ösophagussphinkter kann die Angabe der Höhe des Flüssigkeitsspiegels in Relation zu den Nachbarorganen dienen.

Je höher dieser Spiegel ist, welcher nach dem amerikanischen Schrifttum „support level" genannt wird, desto höher ist der Sphinkterresidualdruck an der Kardia.

In nahezu allen fortgeschrittenen Stadien der Achalasie fehlt die beim Gesunden üblicherweise sichtbare Gasblase im Magenfundus. Vom Succus werden sowohl das spezifisch schwerere Bariumsulfat als auch noch verbliebene Speisereste überschichtet. Erreicht die Barium-Succus-Säule eine kritische Höhe, zumeist oberhalb des Niveaus des Aortenbogens, wird der hydrostatische Druck größer als der Verschlussdruck im unteren Ösophagussphinkter. Durch diese passive Öffnung kann ein Teil des Ösophagusinhalts in den Magen übertreten. Die Bariumsäule sinkt somit wieder unter den kritischen Pegel, der den Schluss des unteren Ösophagussphinkters nach sich zieht.

Relativ häufig findet man am distalen Ösophagus mäßig weit einschnürende segmentale Kontraktionen, die oft nur als Kräuselungen der Schleimhaut imponieren. Sie werden durch Kontraktionen der Tunica muscularis mucosae hervorgerufen.

Abb. 3.50 a, b. Hypomotile Achalasie Grad I nach Brombart. Nur geringe Erweiterung des Ösophagus mit niedrigem Support-Level. Der ösophagogastrische Übergang ist enggestellt. Die Fehlfunktion am unteren Ösophagussphinkter kann durch das Schlucken eines Mash Mallow aufgedeckt werden

Einteilung nach Brombart (1983)
Die hypomotile und amotile Form der Achalasie wird radiologisch in 3 Stadien eingeteilt:

- Stadium I: Abbildung 3.50 a,b zeigt eine geringgradige, gleichmäßige Erweiterung des Ösophagus und eine Engstellung im distalen Segment, vor allem im Kardiabereich. Die Magenluftblase ist meist noch von normaler Größe. Die Dilatation liegt in einem Bereich von <4 cm Lumenweite.
- Stadium II: Der Ösophagus ist bei der hypomotilen Achalasie Grad II mit einer mittleren Breite von ≥4 cm stärker dilatiert als im Stadium I, das kardiale Ösophagussegment ist langstreckig enggestellt und zeigt die Form eines Sektglases. Die Magenblase fehlt oftmals. Eine Achalasie dieses Schweregrades zeigt Abb. 3.51.
- Stadium III: Im Stadium III ist der Ösophagus massiv dilatiert und enthält große Mengen von Speiserückständen. Der epiphrenische Ösophagusabschnitt verläuft häufig siphonartig nach links, in Extremfällen – wie in Abb. 3.52 – auch „kinking-artig". Die Luft in der Magenblase fehlt in diesem Stadium regelhaft. Auf dem Lungenübersichtsbild in der posterior-anterioren Ansicht findet sich häufig eine Verbreiterung des Mediastinalschattens überwiegend nach rechts, wodurch eine Doppelkontur entsteht. Dies kann bei Unkenntnis des Krankheitsbildes und fehlender Kontrastmittelgabe, insbesondere bei nur in einer Ebene angefertigten Thoraxübersichtsaufnahmen, zu Fehlinterpretationen Anlass geben (Abb. 3.53 a, b).

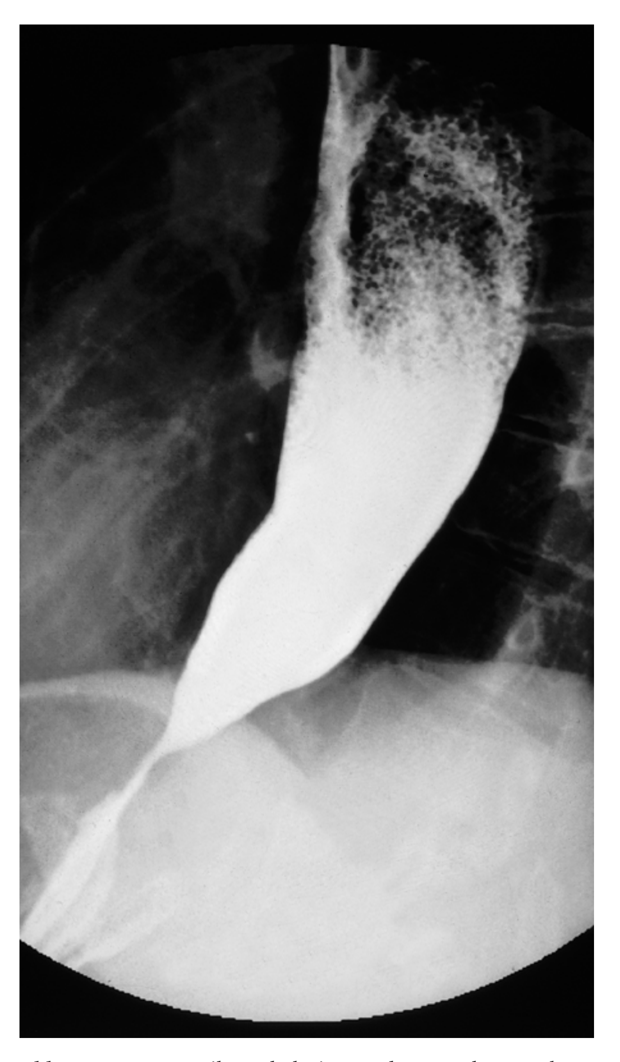


Abb. 3.51. Hypomotile Achalasie Grad II nach Brombart. Weitstellung des Ösophaguslumens >4 cm, hoher Support-Level. Das Kontrastmittel staut sich vor dem sektglasartig verengten ösophagogastrischen Übergang

CAVE ! In der posterior-anterioren Thoraxaufnahme besteht die Gefahr der Verwechslung einer amotilen Achalasie mit einer lymphatischen Erkrankung.

Hypermotile Achalasie

Definition Die seltenere hypermotile Form der Achalasie ist durch eine weniger ausgeprägte Ösophagusdilatation und durch segmentale, nichtpropulsive Kontraktionen, wie z. B. etagenartige Kontraktionen oder seltenere langstreckige Kontraktionen im Sinne von Etagen- oder Segmentspasmen gekennzeichnet.

Abb. 3.52. Hypomotile Achalasie Grad III nach Brombart. Massive Dilatation und Elongation der Speiseröhre mit siphonartigem Verlauf des distalen Ösophagus

Abb. 3.53 a, b. Thoraxübersicht bei hypo-/amotiler Achalasie Grad III. **a** Der Megaösophagus maskiert in der p.-a.-Aufnahme die Herz- und Mediastinalkontur. **b** In der seitlichen Aufnahme mit Kontrastmittel deutliche Durchmischung von Speiseresten mit Kontrastmittel

Sie haben einen durchschnürenden Charakter und gehen häufig mit retrosternalen Schmerzen einher. Bei der hypermotilen Achalasie ist die Entwicklung von epidiaphragmalen Pulsionsdivertikeln des Ösophagus beschrieben worden (Brombart 1983). Eine *Anisoperistaltik* bzw. ein *segmentaler oder etagenförmiger Spasmus* kann sich als Reaktion der Speiseröhre auf die Dysfunktion des unteren Ösophagussphinkters ausbilden. Dies führt zur Zonen regionaler Druckbelastung im tubulären Ösophagus und ist Ursache der oben genannten Pulsionsdivertikel (Abb. 3.54 a, b).

Differenzialdiagnosen der Achalasie

Differenzialdiagnostisch ist von allen 3 Formen der Achalasie die distale Ösophagusstenose, insbesondere die submukös wachsende Form des Karzinoms des ösophagogastrischen Übergangs abzugrenzen. Donner (1976) empfiehlt hierzu eine *pharmakoradiologische Testung* der Reaktion des Ösophagus auf cholinerge Substanzen, wie z. B. die subkutane Gabe von 2,5–75 mg Metacholin. Bei Vorliegen einer Achalasie kann man nach Applikation des Pharmakons eine kräftige Kontraktion des Ösophagus entweder in Form von segmentalen Spasmen oder im Sinne von sekundären Kontraktionen beobachten.

Patienten mit Ösophaguskarzinomen oder mit Strikturen sprechen im Normalfall wegen der nichtgestörten Ösophagusmotorik nicht auf Metacholin

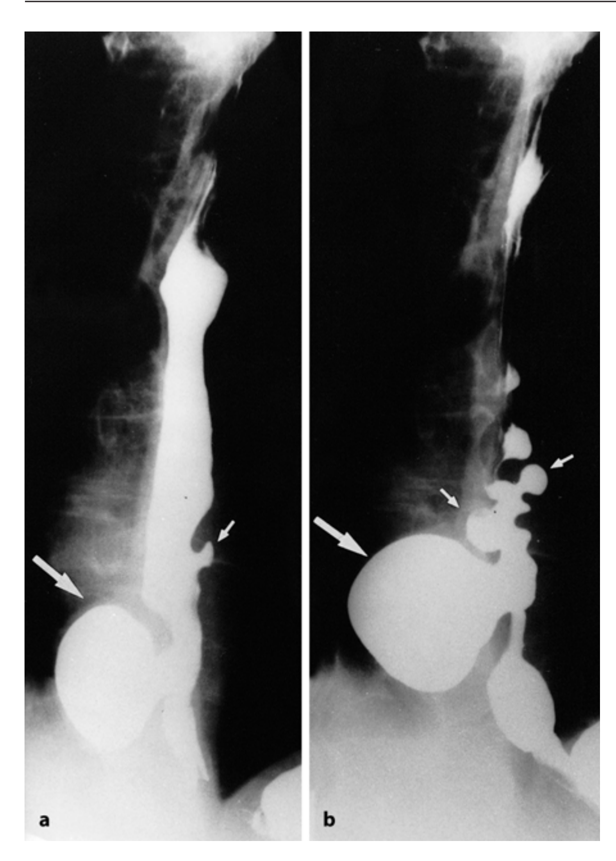


Abb. 3.54 a, b. Lang bestehende hypermotile Achalasie, welche bereits zur Ausbildung von epiphrenischen Divertikeln (so genannten dorsalen Pulsionsdivertikeln, *Pfeile*) an anatomischen Schwachstellen geführt hat

oder andere Cholinergika an. In einigen Fällen von diffusen Ösophagusspasmen ist nach Gabe von cholinergen Substanzen ebenfalls eine Zunahme spastischer Kontraktionen beobachtet worden.

Unabhängig von den Möglichkeiten der Pharmakoradiographie und der Manometrie ist immer ein *Malignitätsausschluss* durch eine Endoskopie, Endosonographie und ggf. durch eine tiefe Knopfbiopsie bei einer inkompletten Öffnung des unteren Ösophagussphinkters zu fordern.

In Abhängigkeit von der Art der Achalasie ergeben sich unterschiedliche therapeutische Ansätze. In der Regel ist eine mehrfache Dilatationsbehandlung einer operativen Therapie, wie z. B. einer Myotomie des unteren Ösophagussphinkters mit Thal-Fundoplastik vorgeschaltet (Siewert et al. 1990). Die Komplikationsrate der Dilatationsbehandlung ist mit <5% gering (Wienbeck 1976). Eine Perforation oder größere Mukosarisse werden mit einer von der Höhe des Dilatationsdruckes abhängigen Rate von 1,6–9,4% angegeben. Deshalb ist eine *Röntgenkontrolle mit wasserlöslichem Kontrastmittel* zur Überprüfung des Dilatationserfolges und zum Ausschluss einer Leckage regelmäßig angezeigt.

In der Regel wird nach 2–3 erfolglosen Dilatationsbehandlungen die Indikation zu einer operativen Intervention gestellt.

Merke ! Jede neu entdeckte Form der Achalasie bedarf zusätzlich einer *Endoskopie*, bzw. *Endosonographie*, mit *Biopsie*, um submuköse Neoplasien auszuschließen. Nach Dilatationsbehandlung muss eine Röntgenkontrolle mit wasserlöslichem Kontrastmittel erfolgen.

Da, ebenso wie bei der hypermotilen Achalasie bei einem diffusen Ösophagusspasmus, eine pneumatische Dilatation der Kardia gelegentlich hilfreich sein kann, kann folgende Theorie abgeleitet werden: diffuser Spasmus und hypermotile Achalasie sind unterschiedliche Ausprägungsvarianten einer identischen Grundkrankheit. In der Tat sind Fälle bekannt, in welchen sich aus einem diffusen Ösophagusspasmus im Verlauf von Jahren eine hypermotile Achalasie entwickelte. Zudem besteht bezüglich der Häufigkeit einer paraphysiologischen Dysfunktion am oberen Ösophagussphinkter (verspätete Öffnung, vorzeitiger Schluss des Sphinkters) eine Ähnlichkeit zwischen der hypermotilen Achalasie und dem diffusen Ösophagusspasmus, jedoch nicht mit der hypomotilen Achalasie (Hannig 1995).

Die medikamentöse Therapie mit Kalziumantagonisten (Nifedipinen oder Nitraten) ist beim diffusen Ösophagusspasmus die Behandlungsmethode der ersten Wahl. In neuerer Zeit werden auch erfolgreiche Therapieansätze mit einer *submukösen endoskopischen Botulinumtoxininjektion* durchgeführt. Allerdings ist die Dauer des Therapieerfolgs meistens auf etwa ein halbes Jahr begrenzt und muss dann in der Regel nach 6–12 Monaten wiederholt werden.

Diffuser Ösophagusspasmus

Definition ▽ Radiologisch wie manometrisch ist diese Motilitätsstörung durch repetitive, oft anfallsartig auftretende simultane, nichtpropulsive Kontraktionen des glattmuskulären Ösophagus gekennzeichnet.

Die dabei auftretende Schmerzsymptomatik wird auch als „non-cardiac chest pain“ bezeichnet und ist ursächlich vermutlich auf eine Ischämie im Bereich der spastischen Muskelzellareale zurückzuführen, die durch die Kontraktionen von ihrer Blutzufuhr abgeschnitten werden.

Die Diagnose ist nur in Zusammenschau mit der Klinik und durch die Röntgenfunktionsanalyse, Ma-

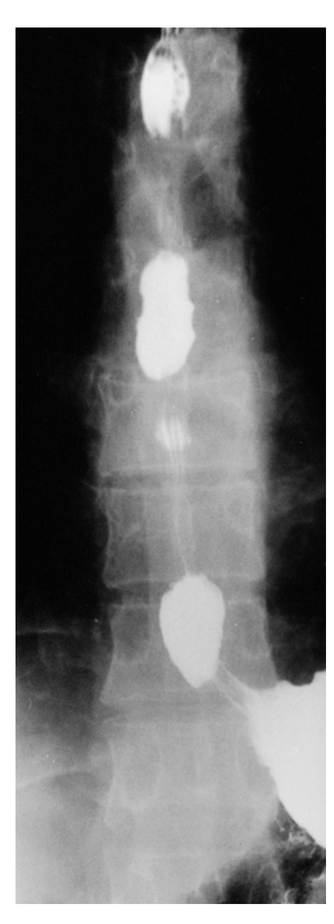


Abb. 3.55. Langstreckige Kontraktionen der Speiseröhre im Sinne von tertiären Kontraktionen als refluxassoziierte Motilitätsstörung

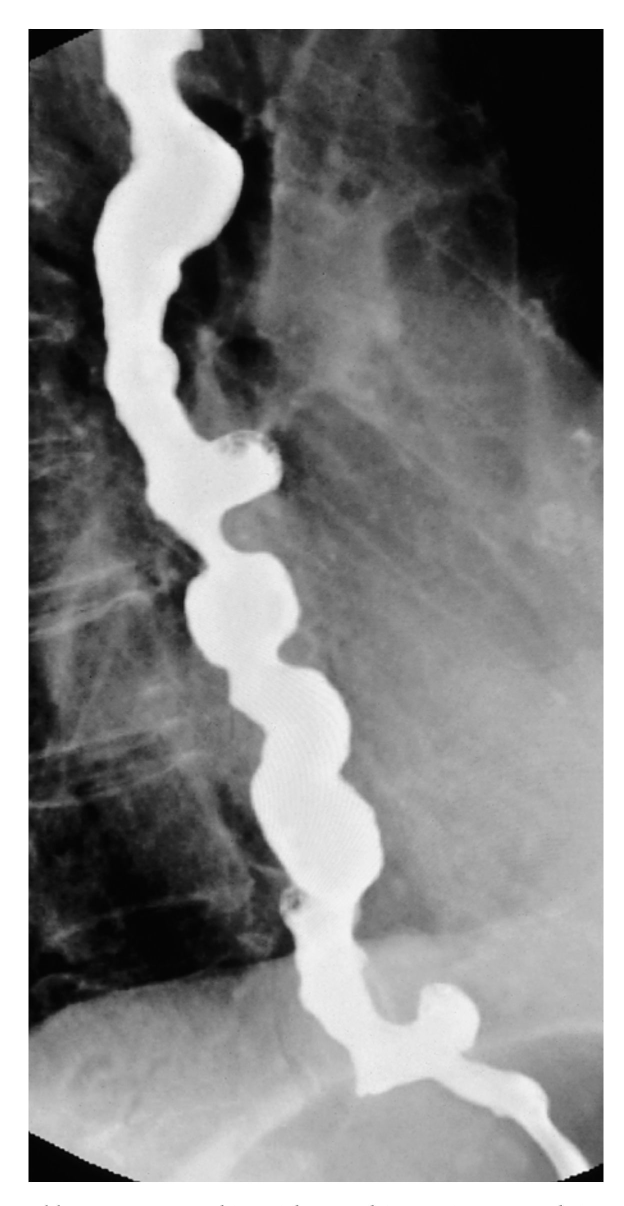


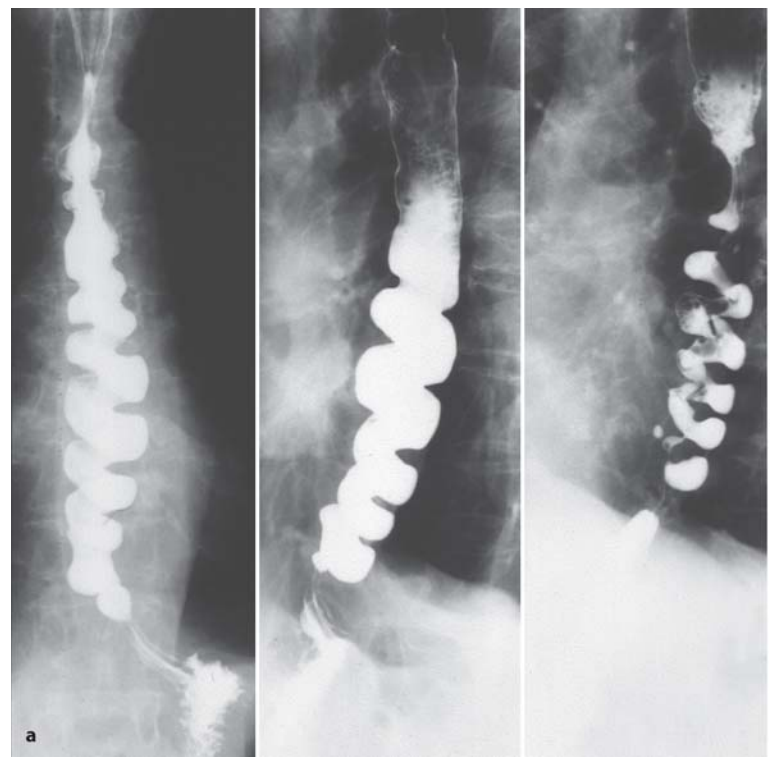
Abb. 3.56. Kurzstreckige nichtpropulsive tertiäre Kontraktionen entsprechend den so genannten „Perlschnurspasmen"

nometrie und besonders sicher durch die 24-Stunden-Langzeitmanometrie zu stellen. Die Klinik besteht in Dysphagie und intermittierenden retrosternalen Beschwerden, die nicht sicher von pektanginösen Beschwerden zu unterscheiden sind. Auch ein probatorischer Einsatz von Kalziumantagonisten oder Nitropräparaten lässt keine Differenzierung eines diffusen Spasmus von einer kardialen Erkrankung zu, da diese Pharmaka sowohl eine Wirkung auf die glatte Ösophagusmuskulatur als auch auf die Herzkranzgefäße ausüben.

Weiterhin ist im Hirnstamm eine Verknüpfung zwischen den Arealen, welche die Funktion des Ösophagus, der Lunge und des Herzens regeln, bzw. gegenseitig aktivieren und inhibieren, bekannt. Dies erschwert daher oft die Lokalisation der Störung zu einem dieser Organbereiche.

Erfasst man während der *Röntgenuntersuchung* eine Episode perlschnurartiger oder korkenzieherförmiger Kontraktionen, die mit den oben genannten Beschwerden einhergehen, so ist ein diffuser Ösophagusspasmus als Ursache sehr wahrscheinlich (Abb. 3.55, Abb. 3.56).

Eine Sicherung dieser Diagnose kann bei einem Ansprechen der Schmerzsymptomatik und gleichzeitiger Regression der radiologisch erfassbaren Motilitätsstörung nach sublingualer Gabe von Kalziumantagonisten oder Nitropräparaten erbracht werden. Während des nur einige Minuten andauernden Untersuchungszeitraumes der Röntgenvideo- oder Röntgenkinematographie wird oft ein *Provokationsmanöver*, z. B. die parenterale Gabe von 0,5 mg Carbachol oder Tensilon, zur Anfallsauslösung verwendet.



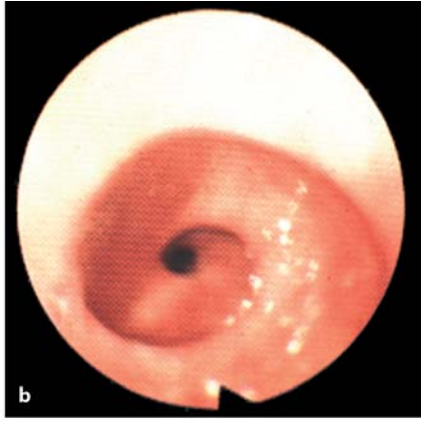


Abb. 3.57. Korkenzieherspasmus als Ausdruck eines lang bestehenden diffusen Ösophagusspasmus mit ausgeprägter muskulärer Hypertrophie (**a**) und endoskopisch (**b**) „wendeltreppenartigem" Aspekt der Speiseröhre

Diese pharmakoradiologischen Ansätze sind in letzter Zeit jedoch umstritten (Hannig 1995).

Ein relativ großer Festkörperbolus kann ebenfalls einen diffusen Ösophagusspasmus provozieren. Es kommt hierbei häufig zu Bolusimpaktationen, die in der angloamerikanischen Literatur als so genanntes „Steakhouse-Syndrom" bezeichnet werden. Der durch den großen Bolus hervorgerufene Dilatationsreiz führt bei dieser Patientengruppe zu einem reflektorisch ausgelösten Spasmus. Bei der radiologischen Testung kommen als Festkörperbolus die von uns beschriebenen Bariumsulfat-Gelatine-Kugeln (so genannte „mash mallows") zur Anwendung, die sich im Fall einer Impaktation innerhalb von 10 Minuten auflösen.

Durch die abnorm starken Kontraktionen werden die Ösophaguswände derart enggestellt, dass sie sich in einigen Abschnitten berühren. Dies wird auch als *Etagenspasmus* bezeichnet. Diese perlschnurartige Wandkonfiguration wird oft mit dem von Barsony eingeführten Begriff der so genannten „Barsony-Divertikel" beschrieben. In der Tat handelt es sich hierbei nicht um echte Divertikel, sondern nur um passagere Kontraktionen. Da sich die Speiseröhre infolge der massiven Kontraktionen verkürzt, sieht man häufig auch eine Hiatusgleithernie.

Eine Sonderform des diffusen Spasmus ist der *fixierte Korkenzieherspasmus*, welcher auf einer nichtkonzentrischen langstreckigen Kontraktion beruht (Abb. 3.57 a, b). Endoskopisch ist bei diesem Krankenbild ein wendeltreppenartiger Verlauf der Speiseröhre zu beobachten. Endoskopische Langstrecken-Botulinumtoxininjektionen versprechen eine oft auch länger anhaltende Besserung.

Nussknackerösophagus

Die Diagnose „Nutcracker-" oder Nussknackerösophagus ist eine primär manometrische Diagnose. Sie wurde erstmals als Krankheitsbild von Benjamin et al. (1979) beschrieben, der ihr auch den Namen gab. Bekanntermaßen weisen 20 % aller Patienten, die kardiologisch wegen Verdacht auf eine koronare Herzerkrankung (KHK) untersucht werden, keinerlei pathologischen Befund auf. Ein sehr hoher Prozentsatz dieser Patienten leidet am so genannten Noncardiac chest pain, welcher entweder durch den oben beschriebenen diffusen Ösophagusspasmus oder den Nussknackerösophagus verursacht wird.

Die *radiologische Diagnose* des Nussknackerösophagus ist schwierig, da die Peristaltik unauffällig erscheint. In einer Serie von 170 Patienten mit Chest pain wurde ein Nussknackerösophagus gefunden. Dabei zeigte sich eine normale propulsive Peristaltik mit abnorm hohen Druckamplituden bis 300 mmHg. Es fanden sich lediglich unspezifische Abnormalitäten der ösophagealen Bolustransitzeit bzw. der Motorik. Diese konnten jedoch nicht spezifisch der Diagnose zugeordnet werden.

Nichtspezifische ösophageale Motilitätsstörungen

Eine sehr große Gruppe der ösophagealen Motilitätsstörungen machen die so genannten *nichtspezifischen Kontraktionen der Speiseröhre* aus. Sie mögen idiopathischer, also primärer Natur sein oder sekundären Ursprungs, verursacht durch eine Vielzahl extraösophagealer Erkrankungen (vgl. Tabelle 3.5). Manometrisch finden sich Kontraktionen mit multiplen simultanen Peaks, peristaltische Wellen mit herabgesetzter Amplitude und isolierte simultane spontane Kontraktionen. Die manometrischen Kontraktionsmuster passen nicht in die oben genannte Kategorien der spezifischen motorischen Störungen der Speiseröhre wie Achalasie oder diffuser Spasmus.

Radiologisch kann eine inkomplette oder fehlende Peristaltik mit nichtpropulsiven Kontraktionen ebenso beobachtet werden wie hypomotile tertiäre Kontraktionen. Die Sensitivität der radiologischen Studien liegt nur zwischen 46 und 73%, da diese Motilitätsstörungen wegen der relativ kurzen Bebachtungszeit häufig der Beobachtung in der Durchleuchtung oder Videofluoroskopie entgehen.

Vom klinischen Standpunkt aus ist es wichtig, nach zugrunde liegenden Krankheiten wie Diabetes mellitus, Alkoholismus oder progressiver systemischer Sklerose zu fahnden, welche diese so genannten sekundären Motilitätsstörungen der Speiseröhre verursachen können. In diesen Fällen orientiert sich die Therapie an der zugrunde liegenden Krankheit.

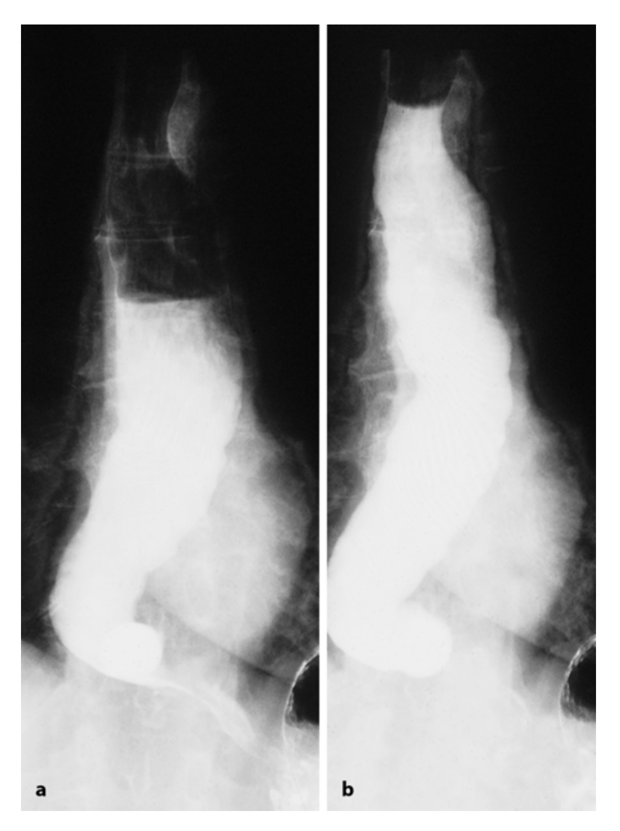


Abb. 3.58 a, b. Megaösophagus bei Chagas-Krankheit

3.7.2 Sekundäre Motilitätsstörungen des Pharynx und des Ösophagus

Chagas-Krankheit

Zu den sekundären Motilitätsstörungen der Speiseröhre gehört die Chagas-Krankheit. Sie wird hier erwähnt, da ihre radiologische, klinische und manometrische Symptomatik der Achalasie völlig gleicht. Häufig bestehen Megaformen des Ösophagus (Abb. 3.58 a, b). Allerdings werden zusätzlich zur Erweiterung der Speiseröhre auch Megaformen des Kolons, der Ureteren und anderer Hohlorgane beobachtet. Die Chagas-Krankheit, die in Chile und Brasilien endemisch ist, wird durch das Trypanosoma cruzi verursacht. Eine histologische Differenzierung durch Erregernachweis in der Ösophagusmuskulatur sowie insbesondere der Nachweis einer Zerstörung der intramuralen Ganglienzellen beweisen das Vorliegen dieser Krankheit.

Pseudoachalasie

Die Pseudoachalasie ist meist verursacht durch ein Adenokarzinom des Magenfundus, welches den distalen Ösophagus infiltriert. Andere Ursachen sind Plattenepithelkarzinome des distalen Ösophagus mit hämatogener Metastasierung in die gastroösophageale Übergangsregion mit submuköser Ausbreitung.

Die *konventionelle Ösophagusmanometrie* kann nicht immer zwischen idiopathischer und Pseudoachalasie unterscheiden. Die schnelle Entwicklung der Pseudoachalasie ist ein entscheidender Hinweis auf ein malignes Wachstum im Gegensatz zur langsamen Entwicklung der Achalasie oder auch idiopathischen Achalasie (1,9 Monate vs. 4,5 Jahre). Anzumerken ist, dass bei der Pseudoachalasie die bei der hyper- und z. T. auch hypomotililen Achalasie anzutreffende verspätete Öffnung oder der vorzeitige Schluss des oberen Ösophagussphinkters typischerweise nicht zu finden ist (Hannig et al. 1987 a,b).

Möglichkeiten zur Differenzialdiagnostik stellen die *Pharmakoradiographie* mit Amylnitrit-Inhalation oder Kalziumantagonisten dar, welche im Fall der Pseudoachalasie keinen therapeutischen Effekt zeigt. Ferner kann die *CT* eine zirkuläre Wandverdickung des Ösophagus oder auch die anschließenden Tumormassen leicht detektieren.

Auf jeden Fall ist eine *Endoskopie* mit tiefer Knopfbiopsie der Kardiaregion erforderlich und auch hier sollten negative Ergebnisse mit Vorsicht betrachtet werden und im Zweifelsfall die Endoskopie

Abb. 3.59. Pseudoachalasie bei submukös wachsendem Kardiakarzinom

Abb. 3.60. Presby-Ösophagus bei einem 78-jährigen Mann. Fehlende primäre Peristaltik, wenig durchschnürende tertiäre Kontraktionen

und Biopsie wiederholt werden. Wiederholte Biopsien, endoskopischer Ultraschall bis zur chirurgischen Exploration führen schließlich zur Diagnose der karzinominduzierten Pseudoachalasie (Abb. 3.59).

Presby-Ösophagus

Die erhöhte Inzidenz ösophagealer Abnormalitäten bei älteren Individuen (>65 Jahre) wurde unter dem Terminus „Presby-Ösophagus" subsummiert. Es besteht eine erhöhte Prävalenz von nichtpropulsiven Kontraktionen bis zur Atonie und gestörter Reinigungsfunktion.

Die Existenz dieser klinischen Entität steht aber noch unter Diskussion. In einer anderen Studie wurden keine solchen Anormalitäten in gesunden älteren Individuen gefunden. Die erhöhte Prävalenz ösophagealer Motilitätsstörungen in der höheren Altersgruppe wird hier als Folge der zugrunde liegenden Grunderkrankungen erklärt, wie Diabetes mellitus oder neuromuskuläre Erkrankungen, welche im Alter die Ösophagusmotilität häufig beeinträchtigten.

Merke ! Aufgrund dieser Tatsachen ist es von höchster Wichtigkeit, gerade bei älteren Personen mit relativ abrupt und neu aufgetretener Dysphagie einen Tumor oder eine Striktur auszuschließen und nach entsprechenden internistischen Grunderkrankungen zu fahnden, bevor man die Diagnose einer reinen Motilitätsstörung stellt (Abb. 3.60).

Die manometrisch zu objektierenden Veränderungen eines Presby-Ösophagus bestehen in weniger häufigen primären peristaltischen Wellen, häufigen nichtperistaltischen Kontraktionen und selten einer inkompletten Relaxation des unteren Ösophagussphinkters. Diese Veränderungen sind den Motilitätsstörungen ähnlich, welche in NEMD (nichtspezifische ösophageale Motilitätsstörungen) gefunden werden (Gore u. Levine 2000).

Nichtspezifische ösophageale Motilitätsstörungen

NEMD ist ein Überbegriff für alle nicht weiter klassifizierbaren ösophagealen Motilitätsstörungen (Achem u. Benjamin 1995; Clouse 1993). Oft werden unspezifische nicht weiter einteilbare manometrische Motiltitätsstörungen gefunden. Die Symptomatik besteht in thorakalen Beschwerden oder Dysphagie, welche unterschiedlich stark ausgeprägt sein können.

Die *manometrischen Veränderungen* umfassen (Achem u. Benjamin 1995; Clouse 1993):

- ein Fehlen der primären Peristaltik bei etwa 20% der Schluckakte,
- eine mit einer geringen Amplitude einhergehende Peristaltik,

- eine verlängertes Andauern der Peristaltik,
- repetitive oder dreifache peristaltische Peaks oder
- eine inkomplette Relaxation des unteren Ösophagussphinkters.

Die radiologisch gefundenen Veränderungen geben die manometrischen Veränderungen wieder. Ein Abbruch der Peristaltik oder ein Auftreten von nichtperistaltischen Kontraktionen kann wahrgenommen werden. Bei geringeren manometrischen Veränderungen können radiologisch erkennbare Veränderungen fehlen oder anderen typischen Motilitätsstörungen z. T. entsprechen.

Der hypertensive untere Ösophagussphinkter

Die Hypertension des unteren Ösophagussphinkters wurde erstmals bei Patienten mit ösophagealen Symptomen beschrieben, welche ungewöhnlich hohe Ruhedrucke aufwiesen (Achem u. Benjamin 1995; Clouse 1993). Fast alle Patienten klagten über unspezifische Thoraxschmerzen und häufig auch über eine Dysphagie. Unter diese Gruppe gehören Patienten, welche bei zeitgerechter Öffnung und normaler ösophagealer Peristaltik einen Ruhetonus von >40 mmHg aufweisen. Hierbei sind die radiologischen und die nuklearmedizinischen Ergebnisse im Regelfall unauffällig. Ebenso wie der Nussknackerösophagus ist der hypertensive untere Ösophagussphinkter eine manometrische Diagnose.

3.8 Neurologisch bedingte Funktionsstörungen des Pharynx und des Ösophagus

Problemstellung

Die Diagnostik und Therapie der „neurogenen Dysphagie“ als poliätiologisches Syndrom wird von einer Vielzahl von Fachdisziplinen bearbeitet.

Eine große Zahl von Erkrankungen des zentralen Nervensystems, der peripheren Nerven, Muskeln und Synapsen kann zu Störungen der Schluckfunktion führen (Hannig et al. 1987 a,b). Die *Aspiration* stellt hierbei die schwerwiegendste Konsequenz einer neurologischen Störung des Schluckaktes dar.

Unter den verschiedenen *neurogenen Störungen* sind solche von besonderer Bedeutung, welche die laryngopharyngeale Interaktion beeinflussen und dadurch zur Aspiration führen können. Dazu gehören:

- eine Störung der Triggerung des pharyngealen Schluckreflexes,
- eine insuffiziente oder fehlende Larynxelevation und/oder Ventralbewegung,
- eine verminderte oder fehlende Glottisadduktion,
- eine Reduktion oder ein Fehlen der trachealen Sensibilität sowie
- eine Öffnungsstörung des oberen Ösophagussphinkters.

Eine Fehlfunktion der oralen und oropharyngealen Mechanismen, wie eine Unfähigkeit des Mund- oder Lippenschlusses, eine Störung der oralen Boluskontrolle oder ein insuffizienter Abschluss des Nasopharynx können den Schluckakt behindern. Ebenfalls kann eine neurogen bedingte Dilatation des Pharynx oder eine Störung der pharyngealen Motilität die Funktion des Pharynx einschränken.

Auch der tubuläre Ösophagus wird von einer Vielzahl kortikobulbärer Afferenzen gesteuert.

Zur Abklärung der neurologischen Schluckstörungen kommt das gesamte radiologisch-diagnostische Spektrum vom *Ösophagusbreischluck*, insbesondere aber auch die *Videofluoroskopie* und ggf. die *CT* und *MRT* zur Anwendung.

Insbesondere stellt die Videofluoroskopie in der Differenzialdiagnose der trachealen Aspiration die sensitivste Methode im diagnostischen Spektrum dar. Es ist mit dieser Methode möglich, eine Unterteilung der trachealen Aspiration in einer Form vor, während und nach Triggerung des Schluckreflexes nachzuweisen sowie eine Schweregradeinteilung der Aspiration vorzunehmen (s. unten). Dies erweist sich als wertvolle Grundlage für das spätere rehabilitative Vorgehen. Auch kann die Videofluoroskopie in vielen Fällen der Planung funktionell chirurgischer Eingriffe dienen. Sie bietet auch gute diagnostische Möglichkeiten bei der Analyse der Zungen- und Velumfunktion sowie der oralen Schluss- und Propulsionsmechanismen bei neurologischen Schluckstörungen ohne Aspiration.

Spezielle radiologische Untersuchungstechnik

Bei *anamnestisch bekannter schwerer Aspirationsneigung* wird die Untersuchung mit einer geringen Menge (2–4 ml) eines nichtionischen, annähernd isoosmolaren Kontrastmittels wie Iotrolan (Isovist) begonnen. Da dünnflüssige Materialien in der Regel leichter aspiriert werden als zähe Nahrungspräparationen, ist auf diese Weise sehr schnell eine ausreichende Testbelastung des Patienten erreicht (Logemann 1979).

Kommt es bereits beim ersten Schluck zu einer massiven Aspiration, wird die Untersuchung zunächst abgebrochen und der Patient ggf. tracheal abgesaugt. Bei gut erhaltenem Hustenreflex und ausreichender Exspiration des Kontrastmittels unter Durchleuchtungskontrolle kann die Untersuchung durch einen zweiten Schluck im lateralen Strahlengang mit verringertem Bolusvolumen komplettiert werden.

Mit dem oben angeführten Kontrastmittel Iotralan wurden in unserem Krankengut 14.000 Patienten, davon 2500 mit massiver Aspiration, untersucht. Bei einer Aspiration auch von >10 ml wurden bisher keine schweren pulmonalen Komplikationen beobachtet. Wegen seiner guten Resorbierbarkeit ist das aspirierte Kontrastmittel bereits nach 20–60 Minuten radiologisch kaum noch nachweisbar. Gelegentlich kommt es im Verlauf der nachfolgenden 24 Stunden zu einem leichten passageren Temperaturanstieg, der jedoch regelhaft wieder abklingt und keine antibiotische Therapie erfordert. Vereinzelt wurden auch kleine Subsegmentatelektasen der Lunge beobachtet, die sich jedoch schnell spontan zurückbildeten.

Bei einem *anamnestisch geringen Verdacht auf Aspiration* werden zunächst einige Schluck Wasser gereicht, wobei das Schluckvolumen von 2 auf 15 ml gesteigert wird. Dies kann zunächst im Röntgenraum ohne Durchleuchtung oder auch mit Durchleuchtung geschehen. Kommt nach 3–5 „Probeschlucken" im lateralen Strahlengang zu keiner Aspiration, erfolgt die Untersuchung mit einer Bariumpräparation mittlerer Viskosität (z. B. Micropaque flüssig).

Bei einer klinischen Vorgeschichte, die das Vorliegen einer *latenten oder manifesten chronischen Aspiration* vermuten lässt, wie z. B. gehäufte Pneumonien oder Bronchitiden bzw. die Angabe, dass der Patient während der Nahrungsaufnahme gelegentlich husten muss, wird die oben beschriebene Untersuchung mit Barium angeschlossen: ein so genannter „Stresstest" mit sehr dünnflüssigem Kontrastmittel, z. B. Micropaque flüssig 1:5 mit Wasser verdünnt. Der Patient wird aufgefordert, etwa 200 ml dieser Lösung so schnell wie möglich zu trinken. Durch diese Absenkung der Viskosität lässt sich in der Regel eine Aspiration leichter provozieren. Insbesondere zum Ausschluss einer myasthenischen Reaktion ist das Stresstrinken geeignet. Oft lässt sich erst in der Ermüdungsphase eine latente Aspiration nachweisen.

CAVE ! Von der Verwendung hyperosmolarer wasserlöslicher Kontrastmittel, wie z. B. Gastrografin, ist bei aspirationsgefährdeten Patienten aufgrund der Hyperosmolarität und der dadurch möglichen pulmonalen Komplikationen, die bis zum letalen Lungenödem reichen können, dringend abzuraten.

Epidemiologie

Nach amerikanischen Statistiken versterben 6–30 % der Patienten mit zerebrovaskulären Insulten innerhalb des ersten Krankheitsjahres an einer *chronischen Aspirationspneumonie* (Logemann 1979). Ferner fanden wir bei einer europäischen Studie in Altersheimen eine vorher nicht beachtete Prävalenz von Schluckstörungen in knapp 30 % (Ekberg et al. 2002). Die Analyse des Pathomechanismus einer solchen Aspiration als Grundlage rehabilitativer Maßnahmen ist also von erheblicher klinischer Bedeutung. Darüber hinaus ist es möglich, die der Aspiration zugrunde liegenden oft mehrphasigen Störungen der pharyngolaryngealen Interaktion zu analysieren und ein individuelles operatives oder neurologisch konservatives Rehabilitationskonzept zu erarbeiten.

Wir haben bisher in unserer interdisziplinären Arbeitsgruppe für Dysphagie 7500 neurologisch erkrankte Patienten untersucht. Erwartungsgemäß war die neurogene Dysphagie eine Erkrankung erhöhten Lebensalters (Altersmaximum zwischen 70 und 79 Jahren).

Bei etwa 78 % dieser Patienten bestand eine mehr oder weniger stark ausgeprägte tracheale Aspirationsneigung. Wegen der unterschiedlichen Pathogenese und dem daraus resultierenden unterschiedlichen Therapieansatz werden 3 Formen der Aspiration abgegrenzt:

- die so genannte *prädeglutitive Aspiration*, d. h. eine Aspiration vor der Triggerung des Schluckreflexes,
- die *intradeglutitive Aspiration*, die während der Schluckreflextriggerung auftritt, und
- die so genannte *postdeglutitive Aspiration* nach Triggerung des Schluckreflexes.

Die neurologischen Grundkrankheiten der von uns untersuchten Patienten sind in Tabelle 3.6 zusammengestellt.

So hilfreich die Differenzierung zwischen prä-, intra- und postdeglutitiver Aspiration für den therapeutischen Ansatz ist (Tabelle 3.7), so selten lässt sich jede Aspirationsform einer bestimmten Gruppe

Tabelle 3.6. Neurologische Grundkrankheiten als Ursache einer Dysphagie

Region	Krankheit
Zerebrum	Ischämischer bzw. hämorrhagischer Infarkt Schädel-Hirn-Trauma Enzephalitis Neoplasie
Hirnstamm	Pseudobulbärparalyse Hirnstamminsult
Diffuse Erkrankung der Motoneurone	Amyotrophe Lateralsklerose, multiple Sklerose Postpoliosyndrom oder Multiinfarktsyndrom
Extrapyramidale Syndrome	Morbus Parkinson Chorea-Huntington
Myopathien	Polymyositis Viruskörpereinschlussmyopathie Andere

Tabelle 3.7. Differenzialdiagnose und Differenzialtherapie der Aspiration. (Aus Hannig 1995)

Prädeglutitive Aspiration	Intradeglutitive Aspiration	Postdeglutitive Aspiration
vor	**während Triggerung des Schluckaktes**	**nach**
Stimulation des sensorischen Imputs	Training der Larynxelevation	Postdeglutitiv forcierte Exspiration
Thermosondenstimulation	„Supraglottisches Schlucken“	Kopfneigung zur paretischen Seite
Stimulation der oralen Motorik	Schlucktraining mit rheologisch angepasster Nahrung	Evtl. operative Pharynxraffung
Anteflexion Dekantation	Reduktion des Sphinkterspasmus	
Tonisierungsübungen	Myotomie des oberen Ösophagus-sphinkters	Evtl. Myotomie des oberen Ösophagussphinkters
Modifizierung der Nahrungsrheologie		

neuroanatomischer Läsionen zuordnen bzw. genau topographisch-anatomisch lokalisieren.

Pathomechanismus der Aspiration und Schweregrad der Aspiration

Der Pathomechanismus und das Ausmaß eines Kontrastmittel- bzw. Boluseintritts in die Luftwege lässt sich *röntgenkinematographisch* genau definieren (Hannig et al. 1987 a,b).

Die nachweisbaren Störungen der Bewegungsabläufe und die Art der Verteilung des Kontrastmittels im laryngotrachealen System erlauben dank der dynamischen Aufzeichnung fast regelmäßig eine Identifikation der beteiligten Muskelgruppen.

Bei der *milden Form eines gestörten Larynxabschlusses* lässt sich ein verspäteter Epiglottisschluss durch das Eindringen von Kontrastmittel in den subepiglottischen Raum nachweisen (Abb. 3.61). Dieser Befund wird auch als *laryngeale Penetration* bezeichnet.

Hierbei kommt es in der seitlichen Projektion zu einem schmalen, bogenförmigen Kontrastmittelsaum zwischen Epiglottisunterrand und Aryhöckern. Verantwortlich dafür ist eine Dysfunktion des M. thyreohyoideus und des M. aryepiglotticus.

Besteht zusätzlich eine Schwäche des M. cricoarytaenoideus lateralis, des M. thyreoarytaenoideus und des M. arytaenoideus obliquus, welche alle vom N. laryngeus recurrens innerviert werden, kann man ein weiteres Vordringen des Kontrastmittels in das nicht mehr vollständig geschlossene Vestibulum laryngis und nachfolgend in den Ventriculus laryngis beobachten (entsprechend einer Aspiration Grad I). Der M. cricothyreoideus, der durch den N. laryngeus superior innerviert wird, ist als einziger bei Rekurrensparese nicht betroffen. Durch die Aktion dieses Muskels ist kompensatorisch eine Spannung der Stimmbänder und damit indirekt ein ausreichender Glottisschluss zu erreichen (Abb. 3.62).

Abb. 3.61. „Laryngeale Pententration“. Das Kontrastmittel (*gebogener Pfeil*) gelangt während der Pharynxkontraktion entlang der Unterseite der Epiglottis (*e*) in den Aditus laryngis, ohne durch die Glottis tracheal aspiriert zu werden. Der Aditus laryngis ist hierbei durch die Aryhöcker (*a*) nicht vollständig verschlossen. Das kleine KM-Depot im subglottischen Raum ist das Residuum einer vorausgegangenen geringfügigen Aspirationsepisode (*weiße Pfeile*)

Eine primäre Aspiration wird durch diesen „behelfsmäßigen“ Glottisschluss verhindert. Bei der Wiederöffnung der Glottis nach Ende des Schluckaktes tritt das in dem Vestibulum und in dem Ven-

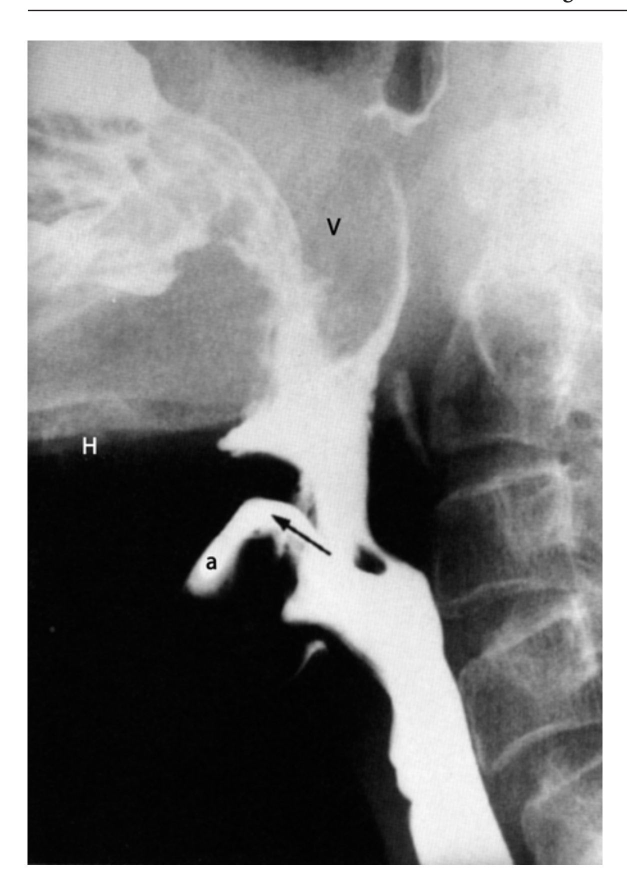


Abb. 3.62. Penetration von Kontrastmittel in den Aditus laryngis (*a*) markiert durch den *schwarzen Pfeil*. Geringe KM-Mengen dringen bis zum Ventriculus laryngis vor (*weißer Pfeil*). In Höhe der Stimmlippen werden sie an einem weiteren Vordringen in die Trachea durch den M. cricothyreoideus gehindert (*V* Velum palatini, *H* Hyoid)

triculus laryngis retinierte Kontrastmittel in die Trachea über (Aspiration Grad I). Die Menge des Aspirats ist durch das Volumen dieser Laryngealräume limitiert, weshalb nie massive Aspirationen beobachtet werden können.

Diese von uns unter dem Begriff *laryngeale Penetration* (s. oben) subsummierten Dysfunktionen führen bei episodenhaftem Auftreten in der Regel zu keiner klinisch relevanten trachealen Aspiration. Sie verdienen dennoch Aufmerksamkeit, da es beim Auftreten einer zusätzlichen Funktionsstörung, wie z. B. einer Pharynxentleerungsstörung zur Dekompensation dieser vikariierenden Atemschutzfunktionen kommen kann.

In Übereinstimmung mit Ekberg (1982) und Curtis u. Hudson (1987) wird von uns die Penetration weiter unterteilt in ein Eindringen des Kontrastmittels in lediglich das subepiglottische oder supraglottische Segment. Letzteres ist als bedrohlicher anzusehen

Diese beide Formen der laryngealen Penetration in eine weniger bedrohliche reversible bzw. passagere Form werden von einer während des ganzen Schluckaktes persistierenden Variante unterschieden (Ekberg 1982).

Die erste Form ist einer verspäteten Muskelaktion der intrinsischen und z. T. auch extrinsischen Larynxmuskulatur zuzuordnen. Die zweite, bedrohlichere Form ist durch eine persistierende Muskeldysfunktion bzw. Schwäche myogener oder neurogener Art verursacht. Es ist daher von klinischer Relevanz, zwischen einer *Dyskoordination* und *Dysfunktion* der extrinsischen bzw. intrinsischen Larynxmuskulatur zu unterscheiden, wie es röntgenologisch bei dynamischer Untersuchungstechnik möglich ist.

Liegt lediglich eine Dyskoordination vor, so werden nach unseren Beobachtungen die Kontrastmittelreste im Vestibulum laryngis normalerweise durch den von kaudal nach kranial fortschreitenden Verschluss des Vestibulums und durch die zusätzliche axiale Kompression der Larynxachse durch die Larynxelevation wieder in den Hypopharynx ausgepresst.

Merke ! Die hier beschriebenen Formen der Kontrastmittel- bzw. Nahrungsmittelpenetration in die Luftwege bzw. in den subepiglottischen Raum sollten dem Radiologen als Warnzeichen einer drohenden Dekompensation bekannt sein. Sie erfordern in der Regel noch keine Behandlung im Sinne einer logopädischen Therapie. Insbesondere bei Zunahme der subjektiven Beschwerden der Patienten ist eine sofortige Kontrolluntersuchung angezeigt.

Festlegung des Schweregrades einer Aspiration

In der uns bekannten Literatur ist keine radiologische Einteilung des Schweregrades einer Aspiration beschrieben. Basierend auf *röntgenkinematographischen* und *videofluoroskopischen Funktionsanalysen* der oben genannte Patienten wurde von uns eine Klassifikation der Aspiration in 4 Schweregrade vorgenommen (Tabelle 3.8):

Tabelle 3.8. Schweregrad der Aspiration

Grad	Aspiration	Hustenreflex
I	Aspiration des im Aditus laryngeus retinierten Bolus	Erhalten
II	Aspiration <10%	Erhalten
III	Aspiration >10% Aspiration <10%	Erhalten Nicht erhalten
IV	Aspiration >10%	Nicht erhalten

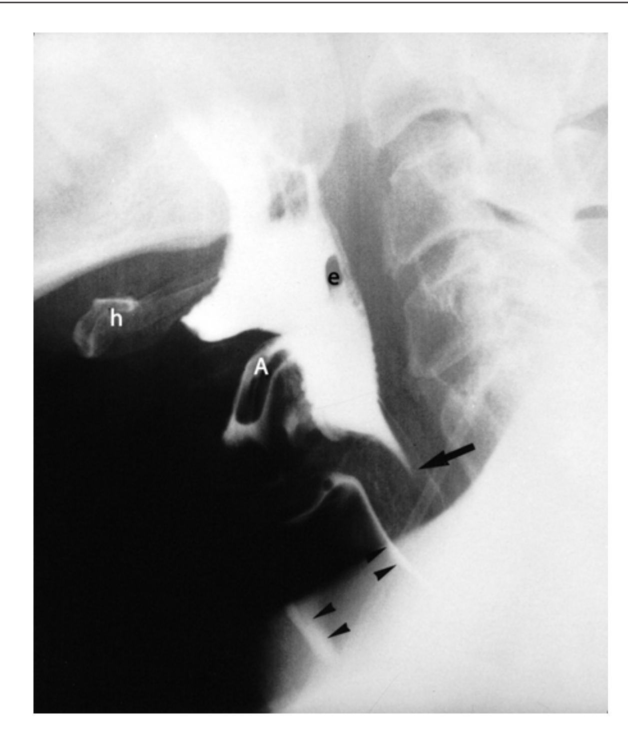


Abb. 3.63. Penetration des Kontrastmittels in den Aditus laryngis (*A*) bis fast zur Glottisebene. (*e*) Epiglottisspitze, (*h*) Hyoid, (*schwarzer Pfeil*) oberer Ösphophagussphinkter nur filiform geöffnet, (*schwarze Pfeilspitzen*) Kontrastierung der Trachea durch aspiriertes Kontrastmittel

- Beim *Schweregrad I* kommt es nur zur Aspiration des im Aditus und Ventriculus laryngis retinierten Materials (vgl. Abb. 3.62). Diese relativ kleinen Volumina können normalerweise ohne große Anstrengung durch einmalig verschärftes Ausatmen oder kurzes Husten expektoriert werden. Nur ein geringer Prozentsatz unserer Patienten dieses Schweregrades klagten über gehäufte pulmonale Infekte.
- *Schweregrad II* (Abb. 3.63) entspricht einem Aspirationsvolumen von etwa 10% des Bolus bei gut erhaltenem Hustenreflex. Mehr als 85% der Patienten mussten hierdurch die Nahrungsaufnahme bzw. das Trinken von Kontrastmittel wegen einer länger andauernden Hustenattacke vorübergehend unterbrechen. Etwa 15% der Patienten dieses Schweregrades waren anamnestisch durch chronisch-rezidivierende Aspirationspneumonie belastet.
- *Schweregrad III* entspricht einer Aspiration von <10% des Bolus bei reduziertem oder aufgehobenem Hustenreflex oder einem Volumen von >10% des Bolus bei erhaltenem Hustenreflex. Bei >50% dieser Patienten waren im Krankheitsverlauf gehäuft schwere bronchopulmonale Komplikationen aufgetreten.
- *Schweregrad IV* entspricht einer Aspiration von >10% des Bolus bei aufgehobenem Hustenreflex. Bei 94% der Patienten mit Schweregrad IV kam es gehäuft zu schweren bronchopulmonalen Komplikationen, häufig mit einer chronischen Aspirationspneumonie. Viele von ihnen mussten mittels PEG ernährt werden.

3.8.1 Formen der Aspiration

Prädeglutitive Aspiration

Diagnose und Pathomechanismus

Definition Bei der prädeglutitiven Aspiratioin ist die orale Boluskontrolle gestört. Dadurch kommt es zu einem vorzeitigen Übertritt des Kontrastmittels in die Valleculae und in die Sinus piriformis.

Der vorzeitig freigesetzte Bolus trifft auf einen noch inkomplett elevierten Larynx. Da der Glottisschluss noch nicht abgeschlossen ist und die Elevation des Arymassivs noch nicht komplett ist, kommt es nach dem Eintritt des Kontrastmittels in den Aditus laryngis schließlich transglottisch zur trachealen Aspiration. Die mangelhafte Boluskontrolle kann sowohl durch eine Zungenatrophie, durch einen insuffizienten Abschluss der Mundhöhle durch den weichen Gaumen als auch durch einen verminderten sensorischen Input aus den oralen Triggerzonen verursacht sein (Abb. 3.64 a–f).

Auch eine isolierte sensorische Störung der Pharynxhinterwand oder der hinteren Gaumenbögen mit verspäteter oder fehlender Auslösung des Schluckreflexes kann zur prädeglutitiven Aspiration führen (Hannig 1995). Bei ungestörter oraler Motorik wird der Bolus über den Zungenrücken in den Oropharynx transportiert und fällt wegen Ausbleibens oder Verspätung der Pharynxkontraktion passiv in die Valleculae oder die Recessus piriformis. Da gleichzeitig die reflexgetriggerte Larynxelevation und der ebenfalls reflexgesteuerte Glottisschluss ausbleiben oder verspätet einsetzen, gelangt ein Teil des Bolus in die Luftwege.

Patienten mit einer solchermaßen gestörten Reflextriggerung geben typischerweise gehäufte Aspirationsepisoden beim Trinken dünnflüssiger Stoffe an. Es ist experimentell nicht erwiesen, ob flüssige Stoffe weniger als halbfeste oder feste Stoffe geeignet sind, einen Schluckreflex auszulösen.

Wahrscheinlich ist jedoch, dass aufgrund der sehr geringen Viskosität Flüssigkeiten prädeglutitiv leichter aus der Mundhöhle entweichen und über den oben genannten Pathomechanismus in die Luftwege

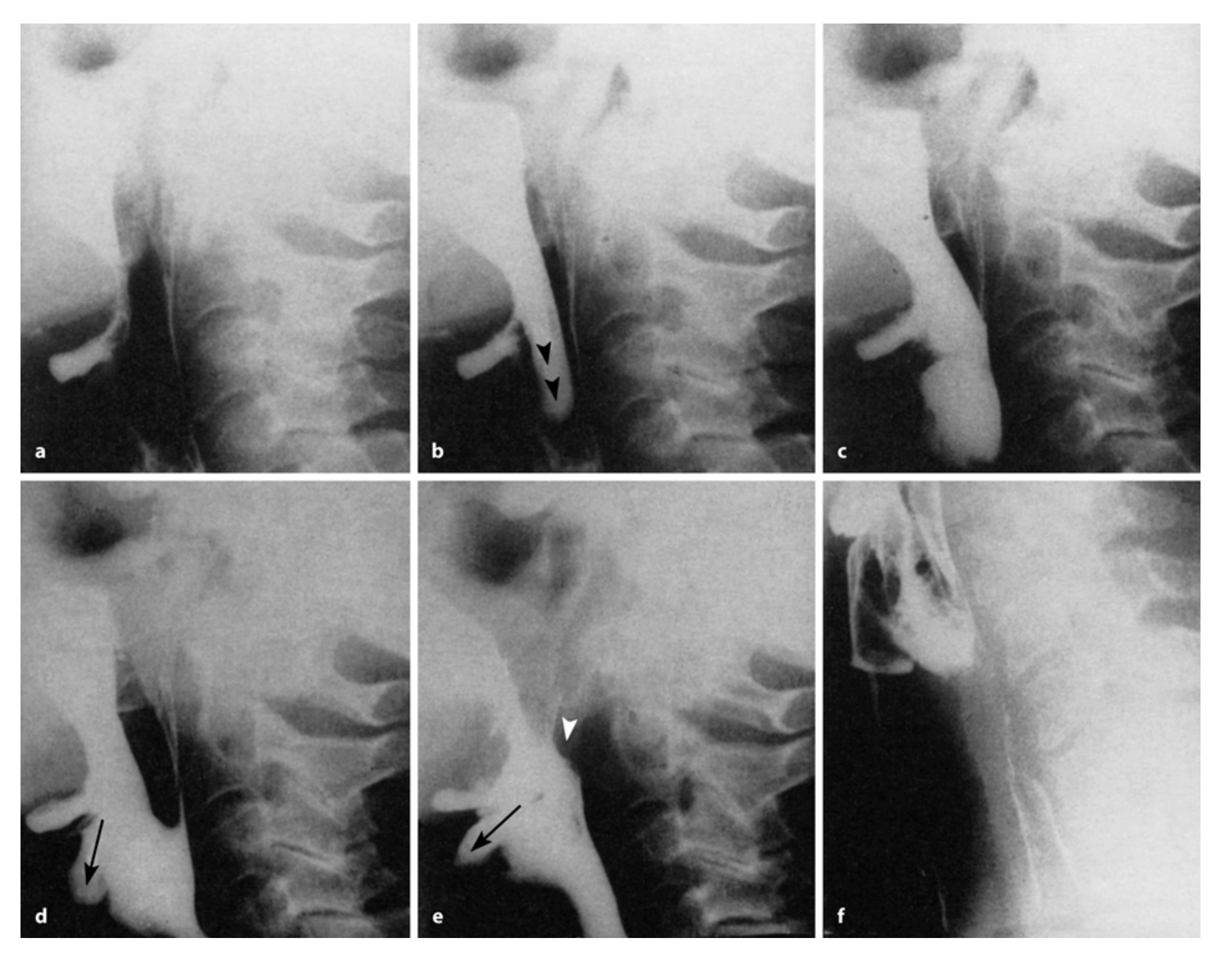


Abb. 3.64 a–f. Prädeglutitive Aspiration, Sequenz. 60-jährige Patientin mit Zustand nach linksseitigem Mediainfarkt. **a, b** Vorzeitiger KM-Eintritt in die Valleculae und Recessus piriformis (*schwarze Pfeilspitzen*). **c–f** Vor Einsetzen der Pharynxkontraktion (*weiße Pfeilspitze*) gelangt das Kontrastmittel durch den bereits gefüllten Hypopharynx in den Aditus laryngis (*schwarzer Pfeil*) und verursacht eine tracheale Aspiration

gelangen. Häufig konnte auch eine Kombination von Störungen der Zungenmotorik mit sensorischen Defiziten der Schluckreflextriggerung beobachtet werden.

Therapie

Entsprechend der *röntgenologisch-dynamisch* erfassten Dysfunktionen wird sich das therapeutische Schema mehr auf das Training der Oralmotorik oder auf die Behandlung des Schluckreflexes konzentrieren (Hannig 1995).

So wird z. B. bei der prädeglutitiven Aspiration, die durch eine Reduktion des sensorischen Inputs verursacht ist, die *Thermosondenstimulation* angewandt. Diese besteht in einer Betüpfelung der sensorischen oralen Triggerareale mit Eis und anschließender Gabe von eiskalter karbonisierter Flüssigkeit. Das Ergebnis dieser Therapieform wird in Abb. 3.65 a–f vorgestellt. Bei Störungen der oralen Motorik sind zur Tonusnormalisierung die Aufnahme der Nahrung in Anteflexion und die nachfolgende Dekantation sowie Übungen zur oralen Boluskontrolle und eine Modifikation der Nahrungsrheologie empfehlenswert. Dies ist Aufgabe speziell ausgebildeter Logopäden.

Intradeglutitive Aspiration

Diagnose und Pathomechanismus

Die intradeglutitive Aspiration (Abb. 3.66 a–d) weist häufig folgende Trias auf:

- schwache oder aufgehobene Pharynxkontraktion,
- gestörte Ventrokranialbewegung des Larynx und dadurch verzögerter Epiglottisschluss sowie
- eine Öffnungsstörung bzw. eine Spastik des oberen Sphinkters.

Das im Pharynx aufgestaute Kontrastmittel kann bei insuffizientem Glottisschluss in die Trachea „überschwappen". Je später der Verschluss des Vestibulum laryngis und der Glottis zustande kommt, desto

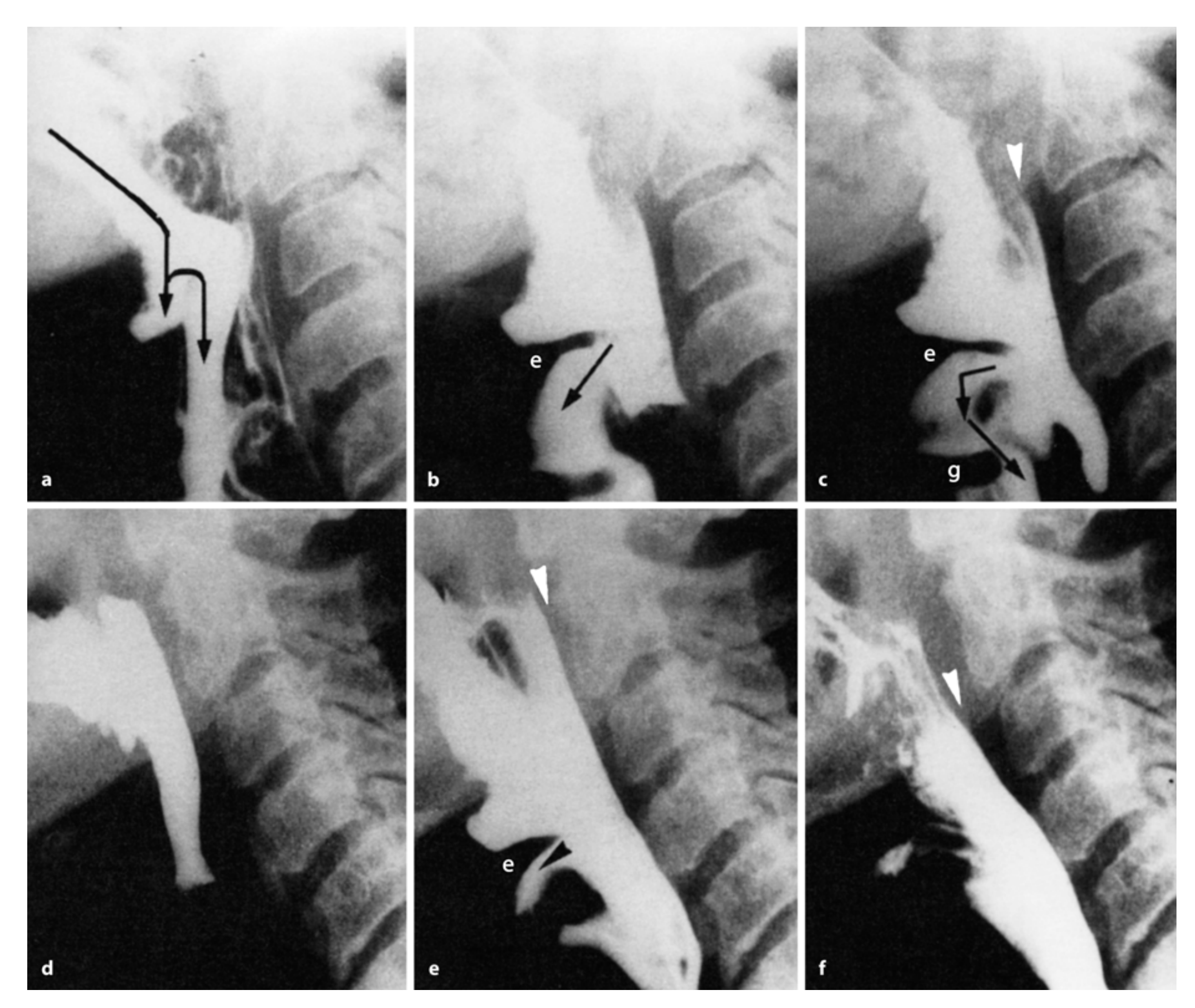


Abb. 3.65 a – f. 55-jähriger Patient mit prädeglutitiver Aspiration bei Zustand nach Schädel-Hirn-Trauma. **a** Ausgeprägter KM-Übertritt über den Zungengrund in die Valleculae und den Hypopharynx (*schwarze Pfeile*). **b** Noch vor der Pharynxkontraktion Eintritt des Kontrastmittel in das Vestibulum laryngis und in den subepiglottischen Raum (*schwarzer Pfeil*; *e* Epiglottis) **c** Massive Aspiration bereits vor Beginn der Pharynxkontraktion (*weiße Pfeilspitze*; Aspiration: *schwarze Pfeile*, *g* Glottis). **d–f** Zustand nach Thermosondenstimulationsbehandlung. Nur noch minimale laryngeale Penetration (*schwarze Pfeilspitze*) ohne tracheale Aspiration

schwerer ist das Ausmaß der intradeglutitiven Aspiration. In Übereinstimmung mit anderen Autoren wurde eine intradeglutitive Aspiration besonders bei Hirnstammläsionen verschiedener Art beobachtet (Hannig 1995). Durch eine Schädigung des N. vagus im Bereich des Ganglion nodosum vor dem Abgang des N. laryngeus superior wird eine schlaffe Stimmbandlähmung verursacht, da sowohl die inneren Kehlkopfmuskeln als auch der an der Stimmbandspannung beteiligte M. cricoarytaenoideus ausfallen.

Eine Lähmung des N. hypoglossus beeinträchtigt die axiale Kompression des Larynx unter den Zungengrund und damit ebenfalls den Verschluss des Vestibulum laryngis (Brühlmann 1985). Die oben beschriebene Trias der Motilitätsstörungen muss bei der intradeglutitiven Aspiration nicht immer erfüllt sein. Entscheidende pathogenetische Faktoren sind der defiziente Glottisschluss und die verspätete oder inkomplette Larynxelevation.

Therapie

Neben Übungen zur Verbesserung der Larynxelevation (so genanntes Mendelsohn-Manöver; Abb. 3.67) und thermaler Schluckreflexstimulation kann hier der von Logemann (1979) eingeführte so genannte *supraglottische Schluck* therapeutisch zur Anwendung kommen. Sinnvoll ist auch hier ein Schlucktraining mittels physiologisch angepasster Nahrung. Bei

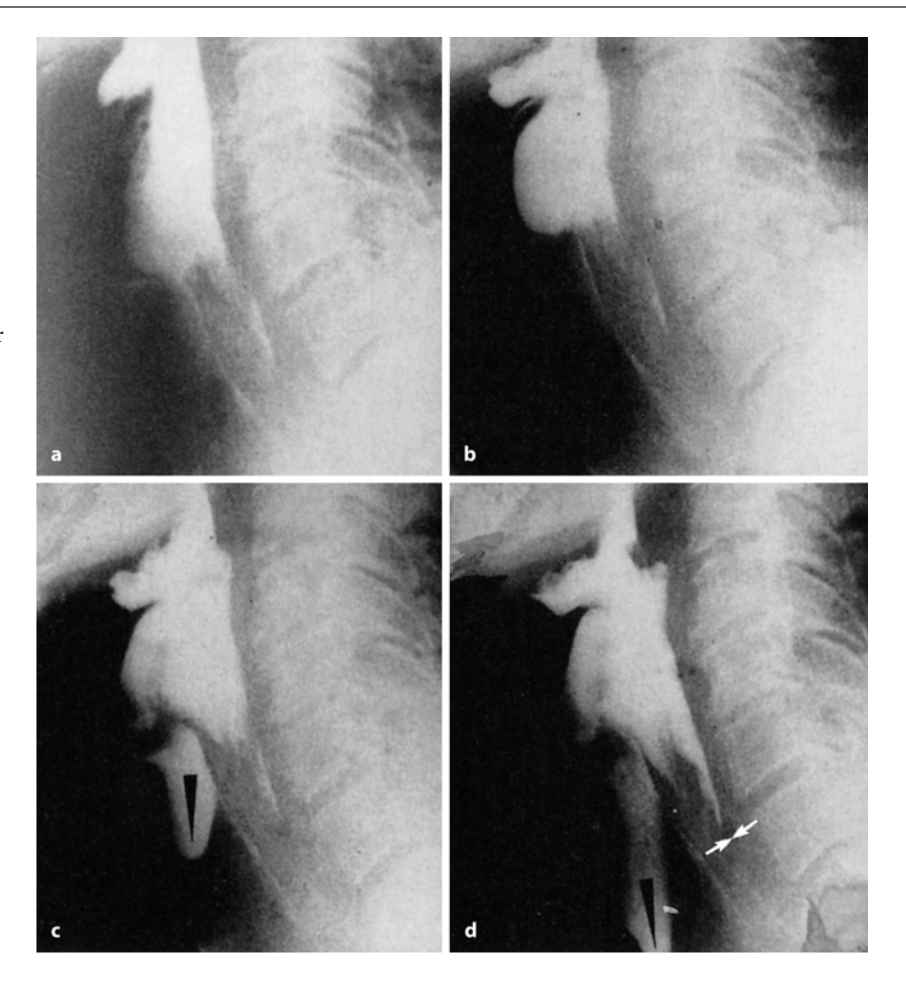


Abb. 3.66 a–d. Intradeglutitive Aspiration. 56-jähriger Patient mit Zustand nach Hirnstamminsult. **a, b** Pharyngeale Stase bei gestörter Pharynxkontraktion und gleichzeitigem Spasmus des oberen Sphinkters (radiologisch ist lediglich die Diagnose einer Öffnungsstörung zu stellen). Eine Spastik muss manometrisch validiert werden. **c, d** Während der sehr schwachen Pharynxkontraktion erfolgt ein subglottischer KM-Übertritt in die Trachea (*schwarze Pfeilspitze*). Die Öffnungsstörung des oberen Ösophagussphinkters ist in **d** durch *weiße Pfeile* gekennzeichnet

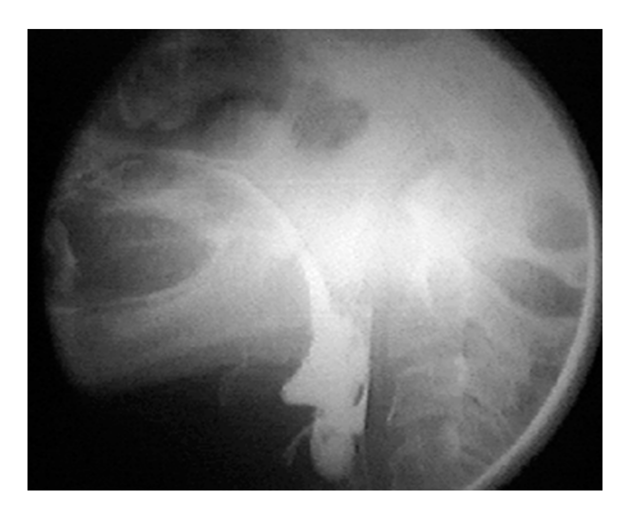


Abb. 3.67. Mendelsohn-Manöver. Durch die prolongierte Larynx-Ventral-Kranial-Bewegung wird die passive Öffnung des oberen Ösophagussphinkters erleichtert. Als Rest der Aspiration besteht eine Penetration in den Aditus laryngis Grad II

dem Bild einer Innervationsstörung mehrerer Hirnnerven, das mit gleichzeitiger Öffnungsstörung oder Spastik des oberen Ösophagussphinkters einhergeht, sollte bei einer schweren Aspiration mittels Manometrie die Diagnose des hypertonen oberen Ösophagussphinkters bestätigt werden. Dann kann die Indikation zur *Sphinktermyotomie* gestellt werden. Die von unserer Arbeitsgruppe entwickelte und in dieser Form erstmalig durchgeführte *Laryngo-Hyoido-Mento-Pexie* mit oder ohne Myotomie ist wegen der bisher geringen Patientenzahl noch mit Zurückhaltung zu betrachten (s. unten).

Postdeglutitive Aspiration

Diagnose und Pathomechanismus

Bei der postdeglutitiven Aspiration funktioniert der Verschlussmechanismus während des Schluckaktes regelrecht. Die Ursache dieser Schluckstörung ist eine vermehrte Retention von Speise- bzw. Kontrastmittelresten in den Valleculae und noch bedrohlicher in den Recessus piriformis bei neurogener oder myogener Pharnyxdilatation (Abb. 3.68 a–f).

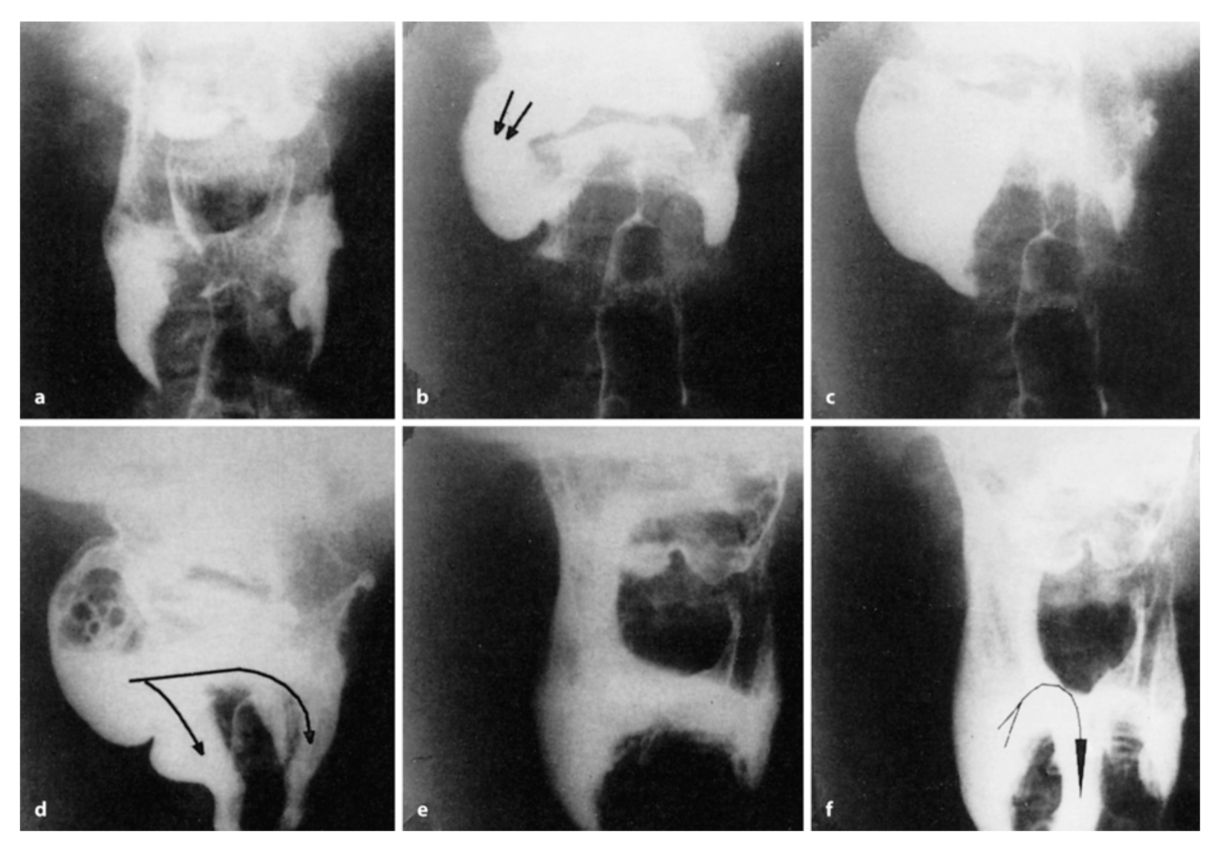


Abb. 3.68 a–f. Postdeglutitive Aspiration. **a** Bereits in der Ruhephase vor dem Schluckakt erkennt man eine KM-Retention im rechten Hypopharynx. **b** Beginn der Pharynxkontraktion mit Ausbildung einer rechtsseitigen Pharyngozele und KM-Retention rechts (*schwarze Pfeile*). **c, d** Bei gleichzeitiger Sphinkteröffnungsstörung Überlauf des Kontrastmittels nach kontralateral (*schwarze Pfeile*). **f** Bei der „Umschaltung“ auf Respiration kommt es zu einer massiven Aspiration des supraglottisch retinierten Kontrastmittels (*schwarzer Pfeil*)

Nach Ablauf des Schluckreflexes kommt es bei „Umschaltung“ auf Atmung zu einer Dorsal-Kaudal-Bewegung des Larynx und dadurch zu einer Verkleinerung des hypopharyngealen Reserveraums, wodurch das retinierte Material durch die sich wieder öffnende Glottis aspiriert wird. Im Extremfall kommt es bereits vor der Dorsal-Kaudal-Bewegung des Larynx zu einem Überlaufen des hypopharyngeal aufgestauten Kontrastmittels zwischen den Aryhöckern in Richtung auf den Aditus laryngis.

Pathophysiologisch liegt dieser Aspirationsform eine meist schwache pharyngeale Peristaltik oder eine Hypertonie bzw. Öffnungsstörung des oberen Ösophagussphinkters zugrunde. Auch Formen einer passiven Überdehnung des Pharynx mit passageren Pharyngozelen oder eine myogene Dilatation bzw. eine Schwächung der Pharynxmuskulatur werden vereinzelt beobachtet und sind unter der Bezeichnung „Trompetenbläserkrankheit“ in die Literatur eingegangen (Hannig et al. 1987 a,b). Außerdem können sie auf einer myogenen Grunderkrankung mit Pharynxdilatation beruhen (wie Dermatopolymyositis o. Ä.).

Besonders häufig findet sich die postdeglutitive Aspiration bei neuromuskulären Erkrankungen mit einer verminderten Transport- und Entleerungsfunktion des Pharynx (Brühlmann 1985).

Therapie
Als konservative Maßnahme kommt ein Atemtraining mit einem willkürlich verstärkten Glottisschluss und mit einer postdeglutitiv forcierten Exspiration in Frage, das so genannte *supra-supraglottische Schlucken*, welches von Logemann (1979) entwickelt wurde (Abb. 3.69 a–d). Bei einseitigen Pharynxparesen kann durch positionelle Maßnahmen, wie z. B. eine Kopfneigung und eine Drehung des Kopfes zur kranken Seite, eine gewisse Besserung erzielt werden. In schweren Fällen ist eine *operative Pharynxraffung* indiziert.

Bei einer gleichzeitigen Öffnungsstörung des oberen Ösophagussphinkters sollte auch hier bei einer

Abb. 3.69 a – d. Zustand nach postdeglutitiver Aspiration. Supra-supraglottischer Schluck in einer Kontrolluntersuchung ein Jahr nach konservativer Therapie (vgl. Abb. 3.68 a–f). **a** Unverändert besteht die Pharyngozele rechts mit Überlauf zur Gegenseite (*schwarze Pfeile*). KM-gefüllter Ventriculus Morgagni (*dünner schwarzer Pfeil*); Stimmlippenebene (*Pfeilspitzen*). **b** Durch forcierte postdeglutitive Exspiration (*weißer Pfeil*) wird der supraglottische KM-See (*schwarze kleine Pfeile*) ausgeblasen. **c, d** Es wird so ein fast aspirationsfreies Schlucken ermöglicht

manometrischen gesicherten Spastik bzw. gestörter schluckreflektorischer Öffnung eine Myotomie diskutiert werden.

Die prä-, intra- und postdeglutitive Aspiration ist nicht immer einer bestimmten neurogenen Grunderkrankung zuzuordnen.

Mischformen der Aspiration

Diagnose und Pathomechanismus der kombinierten Aspiration

In etwa 25% des von uns untersuchten neurologischen Krankengutes lag nicht eine alleinige intra-, prä- oder postdeglutitive Aspiration vor, sondern es kam auch häufig zu Mischformen.

Eine *kombinierte intra- und postdeglutitive Aspiration* fand sich bei einer 60-jährigen Patientin mit einer Dermatopolymyositis. Es bestand zum Zeitpunkt der Röntgenuntersuchung eine komplette Aphagie und eine Kachexie mit einer Abmagerung auf 30 kg binnen weniger Wochen. Durch die dynamische Röntgenuntersuchung ließ sich ein ausgedehnter Pharynxbefall im Rahmen der Grunderkrankung bestätigen. Typisch für die myogen bedingten Aspirationsformen ist die Symmetrie des Pharynxbefalls. Es bestand eine ausgeprägte Dyskinesie des oberen Ösophagussphinkters mit gehäuft auftretenden subtotalen obstruktiven Episoden sowie einer intra- und postdeglutitiven Aspiration des Schweregrades III bis IV, wie in den kinematographischen Sequenzen Abb. 3.70 a–d erkenntlich. Trotz der schwachen Pharynxkontraktilität, die für die myogene Grunderkrankung typisch ist, entschloss man sich zu einer Myotomie des oberen Ösophagussphinkters. Die Patientin erholte sich im Verlauf weniger Wochen vollständig und erreichte wieder ihr Normalgewicht.

Seltene Ursachen für eine fehlende schluckreflektorische Erschlaffung des oberen Ösophagussphinkters, die so genannte *zervikale Achalasie*, sind Folgen von vorausgegangenen multiplen Infarkten und oder vorausgegangene Infektionskrankheiten (Dyphtherie, Post-Poliomyelitis-Syndrom).

Dieser pathologische Befund am oberen Ösophagussphinkter wird überwiegend bei Patienten in höherem Lebensalter beobachtet. Man erkennt eine ausgeprägte Sphinkterprominenz während des Schluck-

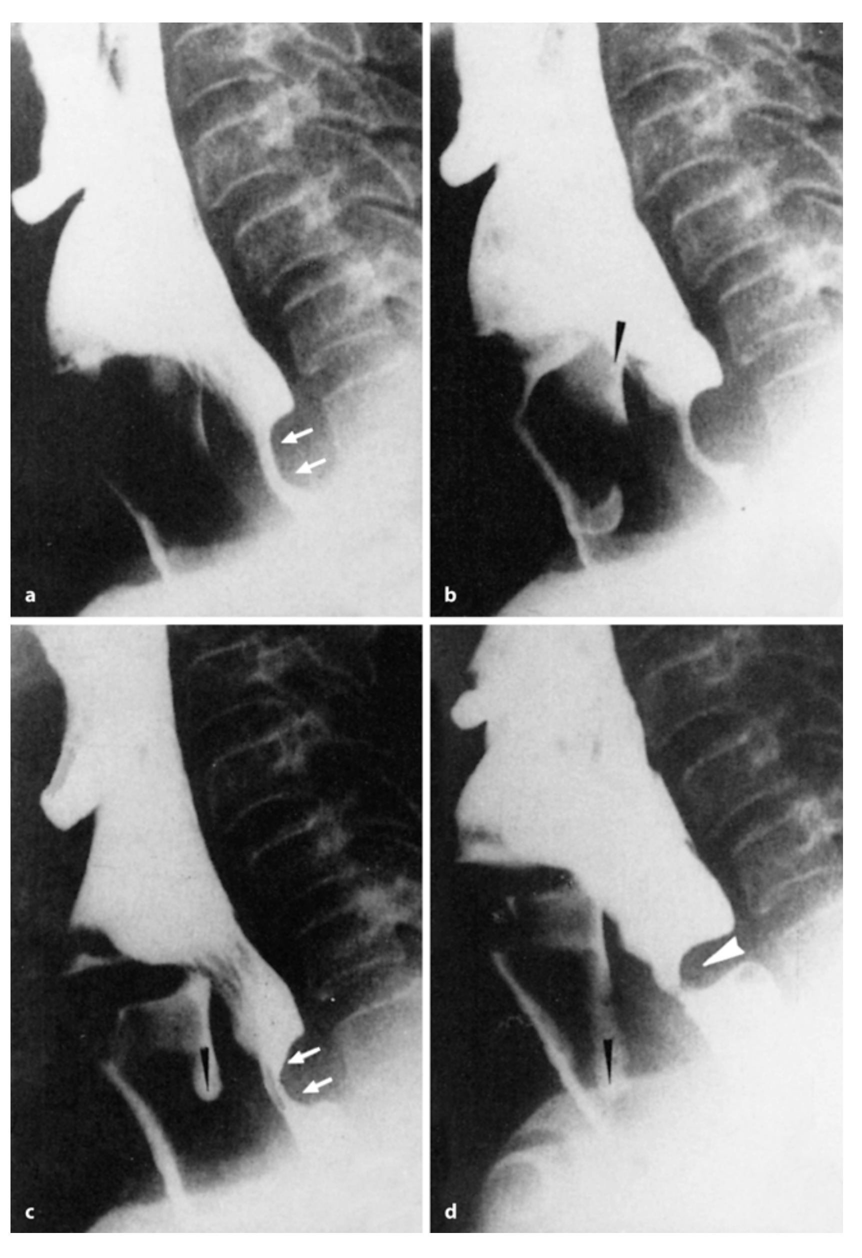


Abb. 3.70 a–d. 60-jährige Patienten mit Dermatopolymyositis, welche zu einer kombinierten intra- und postdeglutitiven Aspiration führte. **a** Bei schwacher Pharynxkontraktion findet sich eine längerstreckige Engstellung des oberen Ösophagussphinkters mit subtotaler Lumenobstruktion (*weiße Pfeile*). **b** Während der pharyngealen Boluspassage tritt eine tracheale Aspiration (*schwarzer Pfeilkopf*) bei insuffizient geschlossener Glottis, inkompletter Larynxelevation und fehlendem Epiglottisschluss entsprechend einer intradeglutitiven Aspiration auf. **c, d** Intermittierende, teilweise Erschlaffung des oberen Ösophagussphinkters, gefolgt von erneuter, vermutlich spastischer Kontraktion (*weiße Pfeile* bzw. *weiße Pfeilspitze*) und nachfolgend postdeglutitive Aspiration

aktes, d.h. des Muskelwulstes des M. cricopharyngeus, der sich während des Schluckaktes in die Kontrastmittelsäule des PE-Segments vorwölbt. Dies kann entweder im Sinne einer verzögerten Öffnung als passageres Ereignis geschehen oder während der ganzen Schluckphase im Sinne einer so genannten zervikalen Achalasie bzw. einer fehlenden schluckreflektorischen Erschlaffung beobachtet werden. Häufig kann gleichzeitig eine Achalasie der unteren Ösophagussphinkters (Abb. 3.71 a, b) und eine Öffnungsstörung der Papilla Vateri angetroffen werden.

Eine sehr fortgeschrittene zervikale Achalasie fand sich bei einer gleichzeitigen neurologischen Störung:

Es handelt sich um eine 83-jährige Patientin mit einer Struma maligna und relativ akut einsetzenden dysphagischen Beschwerden, die sich bis zum Zeitpunkt der Untersuchung innerhalb von 5 Tagen bis zur Aphagie gesteigert hatten (Abb. 3.72 a–f). Die Patientin verstarb 3 Tage nach der Untersuchung, sodass die dringend indizierte zervikale Myotomie zur Beseitigung des Passagehindernisses nicht mehr durchgeführt werden konnte. Wie die Sektion ergab, handelte sich um eine Infiltration der Struma maligna in die pharyngealen Nervenplexus, die überwiegend vagal den oberen Sphinkter innervieren, d.h. dessen inhibitorische Neurone inhibieren.

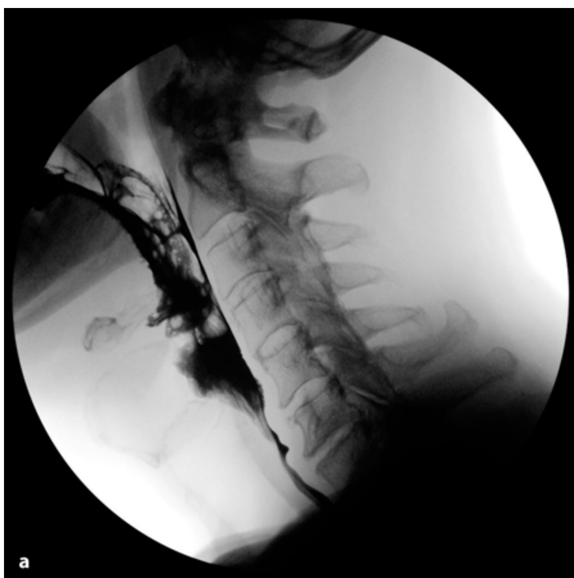


Abb. 3.71. Zervikale Achalasie des oberen Ösophagussphinkters (**a**) und hypomotile Achalasie des unteren Ösophagussphinkters Grad III (**b**) bei einer 57-jährigen Patientin (gleichzeitig fand sich manometrisch eine Öffnungsstörung der Papilla Vateri)

Operative Antiaspirationsverfahren

Die hier vorgestellten operativen Antiaspirationsverfahren wurden auf der Basis dynamisch-radiologischer Untersuchungen entwickelt (modifizierte Laryngo-Hyoido-Mento-Pexie).

Bei unseren diagnostisch-therapeutischen Studien trafen wir immer wieder auf Patienten mit schwerster Aspiration, bei welchen weder konservative Maßnahmen, wie die oben erwähnten Formen des Schlucktrainings, noch chirurgische Interventionen, wie eine Pharynxraffung oder eine Myotomie des oberen Ösophagussphinkters zum Erfolg führten. Dies trifft besonders auf Patienten mit schwerer intradeglutitiver Aspiration zu, bei welchen aufgrund mangelnder Kooperationsfähigkeit eine Larynxelevation nicht erlernt werden konnte oder der Larynx wegen narbiger Veränderungen nicht ausreichend mobilisierbar war.

Erste Arbeiten über eine *laterale Larynxfixation* an der Mandibula stammen aus dem Jahre 1983. Diese Operationstechnik wurde allerdings nur bei ausgedehnten Defekten nach einer Zungengrundresektion angewandt.

Anhand videofluoroskopischer Untersuchungen wurde eine neue operativ-rehabilitive Technik erarbeitet, die einen ausreichenden Schutz der Atemwege durch eine *operative Larynxelevation* bei den oben genannten Patientengruppen gewährleistet. Die Entwicklung der *modifizierten Laryngo-Hyoido-Mento-Pexie* sei am Beispiel eines nach dieser Methode operierten Patienten erläutert:

Ein 43-jähriger Patient war wegen eines Ependymoms des 4. Ventrikels radikal operiert und nachbestrahlt worden. Dabei war es zu einer Läsion des 9. und 10. sowie des 12. Hirnnerven gekommen. Wegen einer massiven Aspiration wurde ein operativer Kehlkopfverschluss, d. h. eine Vernähung der Stimmlippen vorgenommen. Der Patient wurde tracheotomiert und eine Myotomie des oberen Ösophagussphinkters mit dem Ziel einer Besserung der Entleerung des im Hypopharynx retinierten Kontrastmittels und der Speisereste durchgeführt. Die 10 Jahre nach der Operation im Rahmen einer Vorstellung in unserer Arbeitsgemeinschaft für Dysphagie angefertigte Röntgenkinematographie zeigte neben einer Pharynxparalyse auch eine komplette Lähmung der subepiglottischen und glottischen Schluckmechanismen. Wegen der gleichzeitig komplett defizienten extrinsischen laryngealen Muskulatur (Larynxelevation und Ventralbewegung) persistierte eine massive, überwiegend intradeglutitive Aspiration, wobei das Kontrastmittel allerdings nur bis zum Niveau der vernähten Stimmlippen gelangte.

In geringerem Umfang führte auch eine gestörte orale Boluskontrolle wegen der Dysathrie der Zunge zu einem unkoordinierten Bolusaustritt aus der Mundhöhle. Diese wurde weitgehend durch die Auffangmechanismen der Valleculae kompensiert.

Die Muskelfunktionsstörungen wurden dynamisch-radiologisch analysiert, und nach genauer planimetrischer Auswertung der dynamischen Sequen-

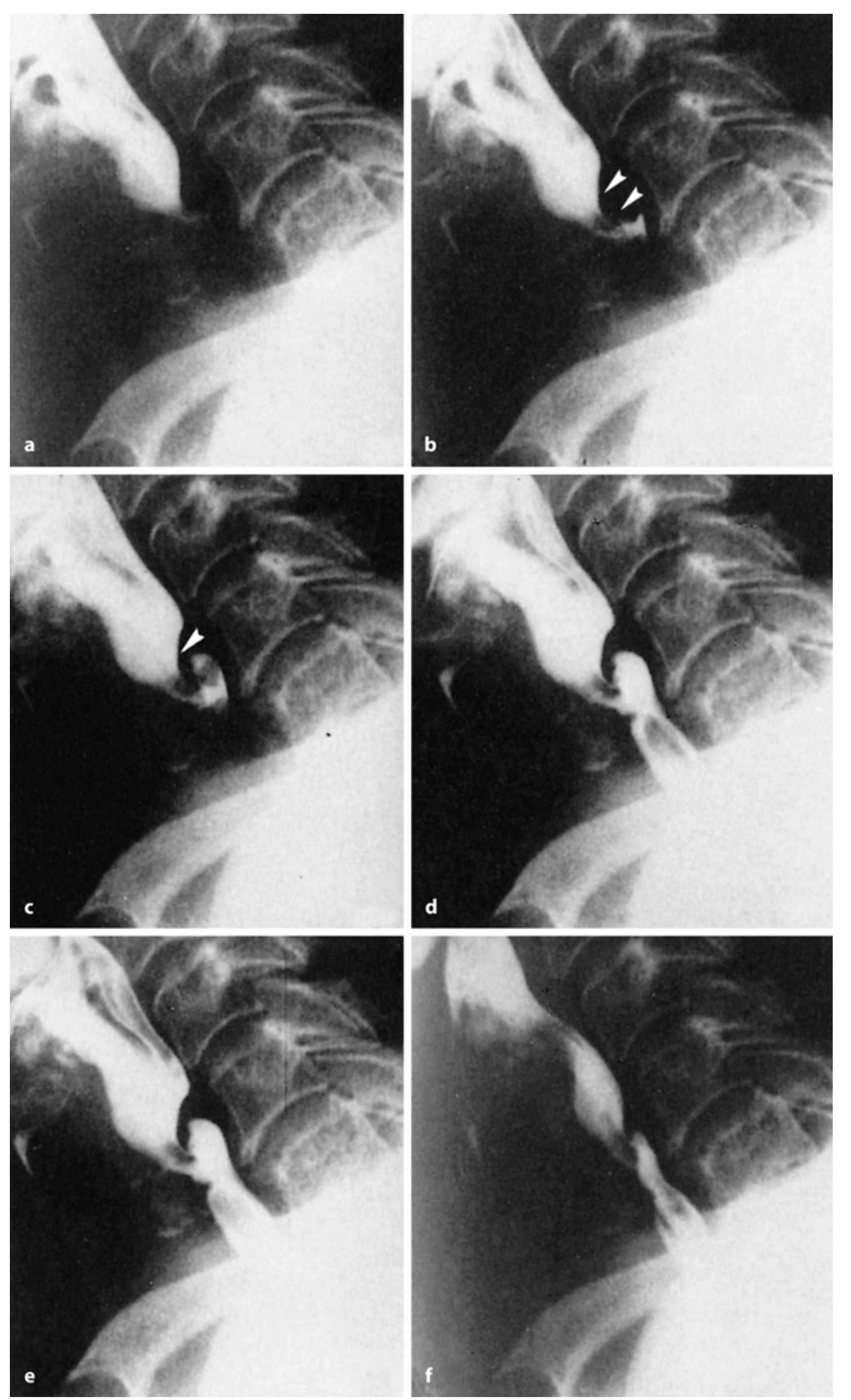


Abb. 3.72 a–f. Atypische Öffnungsstörung des oberen Ösophagussphinkters bei Infiltration des Plexus pharyngeus im Rahmen einer Struma maligna. **a–c** Die kinematographische Sequenz zeigt eine insuffziente Öffnung des oberen Ösophagussphinkters (*kleine weiße Pfeilspitzen*). Der Muskelwulst nimmt hierbei intermittierend Zungenform an. **e** Durch den Aufstau im Pharynx kommt es zur massiven Aspiration. Die Obstruktion durch den Sphinkter beträgt mindestens 80 % des freien Lumens

zen wurde zusammen mit den kollabierenden HNO-Kollegen die Indikation zur operativen Larynxelevation gestellt. Um die operativen Schritte mit ausreichender Sicherheit festzulegen zu können, wurde in Zusammenarbeit mit den kollabierenden HNO-Kollegen das Zungenbein nach einem kleinen Hautschnitt mit 2 Nähten angeschlungen und eine erneute Röntgenkinematographie unter kranioventralen Zug am Hyoid durchgeführt. Dabei zeigte sich, dass bei dieser künstlich hervorgerufenen Larynxbewegung nur noch eine geringe Menge Kontrastmittel während des Schluckaktes in den Aditus laryngis

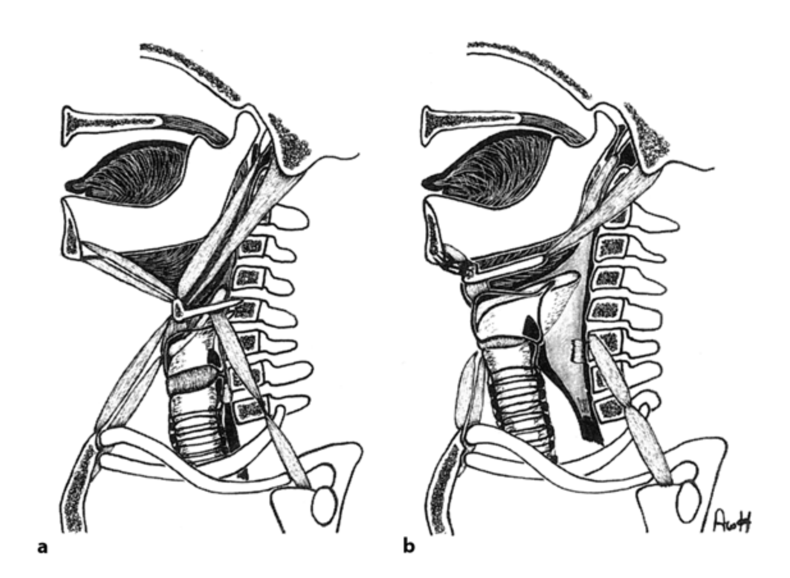


Abb. 3.73 a, b. Schematische Darstellung der radiologisch geplanten modifizierten Laryngo-Hyoido-Mento-Pexie. **a** Der präoperative Situs mit dem komprimierten Pharynx. **b** Die infra- und z. T. auch suprahyoidale Muskulatur, u. a. der M. omohyoideus zungenbeinnahe, der M. stylohyoideus und das Lig. stylohyoideum, wurden abgesetzt. Die Zügelung des Hyoids an die Mandibula verbessern die Geometrie, wobei der Aditus laryngis unter die Abdeckung des Zungengrundes rotiert (genaue Erklärung im Text). Durch die folgende Laryngo-Hyoido-Mento-Pexie wurde der Larynx nach kranial-ventral versetzt. Zusätzlich wurde eine Dissektion der infrahyoidalen und z. T. auch der suprahypoidalen Muskulatur beidseits durchgeführt. Um die Traktion des Zungenbeins nach dorsal zu beseitigen, wurde der dorsale Bauch des M. omohyoideus zungenbeinnahe, der M. stylohyoideus, das Lig. stylohyoideum und die dorsalen Fasern des M. mylohyoideus durchtrennt

gelangte. Weiterhin wurde durch die daraus resultierende Vergrößerung des pharyngealen Reserveraums ein zusätzliches „Auffangbecken" für den postdeglutitiv verbliebenen Kontrastmittelrest geschaffen. Um eine ausreichend weite Verlagerung des Zungenbeins und des Larynx nach ventral zu erreichen, wurde eine Miniplatte an die Innenseite der Mandibula und an der ventralen Fläche des Zungenbeins angebracht. Zunächst wurde mit 2 Drahtzerklagen, später mit Fascia-lata-Plastik unter Durchleuchtungskontrolle das Zungenbein dem Kinn soweit angenähert, dass eine suffiziente Protektion des Larynxeingangs durch den Zungengrund und die Aryhöcker möglich wurde. Der Eingriff wurde mit einer erweiterten Myotomie der Pharynxkonstriktoren und deren Fixation an der prävertebralen Faszie kombiniert (Abb. 3.73 a, b).

Durch dieses Vorgehen wurde der vorher fehlende Epiglottisschluss wieder möglich. Durch die operative Larynxelevation konnte das Vestibulum laryngis besser in den Abdeckungsbereich des Zungengrundes gebracht werden. Diese mit Hilfe der dynamischen Radiographie erarbeitete modifizierte Operationsmethode ist mittlerweile in unserer Klinik etwa 25-mal durchgeführt worden. Die überwiegend positiven Resultate lassen diese Option auch in anderen therapeutisch aussichtslosen Fällen offen.

Wegen der noch relativ geringen untersuchten Fallzahl und die auf bisher 10 Jahre beschränkte Nachverfolgung des Patientenguts ist die oben genannte Operationsmethode noch mit Vorbehalt zu betrachten und sollte zunächst auf schwerste, anderweitig inkurable Fälle beschränkt bleiben.

3.8.2 Neurologisch bedingte Dysfunktionen des Pharynx und Ösophagus ohne Aspiration

Wenn sie auch klinisch eine eindrucksvollere Symptomatik zeigen, sind die neurogenen Schluckstörungen mit Aspiration oft erst die Folge einer „kompensierten Dysfunktion" der laryngopharyngealen Interaktion. Es sollte das besondere Anliegen des Radiologen sein, bei der konventionellen Pharyngoösophagographie neurologisch bedingte Schluckstörungen möglichst frühzeitig zu erkennen, um sie einer rechtzeitigen Behandlung zuführen zu können, bevor schwerwiegende Komplikationen, wie die oben erwähnten chronischen Aspirationspneumonien, auftreten. Es wurde bereits auf die große pathologische Wertigkeit der so genannten laryngealen Penetration und der Aspiration des Schweregrades I hingewiesen und die Rolle der beteiligten Muskelgruppen erörtert.

Merke ! Eine kontinuierliche, während mehrerer Schluckakte auftretende „laryngeale Penetration", d. h. das Eindringen von Kontrastmittel in den subepiglottischen Raum auch ohne tracheale Aspiration, sollte Anlass zur weiteren neurologischen Abklärung sein.

Ein sehr häufiges Krankheitsbild oft neurogener Ursache ist die *Dysfunktion des obere Ösophagussphinkters*, welche besonders im höheren Lebensalter als so genannte „idiopathische zervikale Achalasie" als eine der häufigsten Ursachen einer benignen Dysphagie auftritt. Nicht immer sind dabei so eindrucksvolle

Protrusionen des krikopharyngealen Muskelwulstes, wie in Abb. 3.72 a–f vorgestellt, zu beobachten. Bereits Sphinkteröffnungsstörungen mit einer passageren Lumenobstruktion von 40% führen zu dysphagischen Beschwerden (Jones u. Donner 1991). 63% unserer neurologisch erkrankten Patienten zeigten eine solche Dysfunktion im Sinne einer verspäteten oder inkompletten Sphinkteröffnung bzw. eines vorzeitigen Sphinkterschlusses. Dabei betrug der Mittelwert der dadurch verursachten und z. T. nur ganz kurzfristig auftretenden Lumenobstruktion 69%.

Normalerweise ist die Sphinkterzone des pharyngoösophagealen Übergangs bereits eine Sekunde vor Ankunft des Bolus geöffnet (Kennedy u. Kent 1988). Die Ursache der neurologisch bedingten Funktionsstörung des oberen Ösophagussphinkters ist noch weitgehend unklar. Diskutiert werden *diffuse Substanzverluste* im Bereich der kortikobulbären Bahnen oder *Störungen im Bereich der Neurotransmitter*, die auf den oberen Ösophagussphinkter wirken.

Gerade im Alter wäre ein Einfluss reduzierter kortikobulbärer Afferenzen im Rahmen z. B. eines Multiinfarktsyndroms oder eines Post-Polio-Syndroms denkbar, welche die inhibitorischen Neuronen nicht ausreichend inhibieren und dadurch den Ruhetonus des Ösophagussphinkters nicht ausreichend unterbrechen. Ein typisches Beispiel hierfür ist auch die *Pseudobulbärparalyse*.

In neuerer Zeit wurden mittels funktioneller MRT auch so genannte „pattern generators" im motorischen Kortex nachgewiesen. Daher ist davon auszugehen, dass auch kortikale Afferenzen offensichtlich den oberen Ösophagussphinkter mit steuern.

Oropharyngeale Dysfunktionen

Am Beispiel der *Myasthenia gravis* seien typische Veränderungen bei extrapyramidalen motorischen Krankheitsbildern und bei Erkrankungen der motorischen Endplatte demonstriert (Abb. 3.74). In der Durchleuchtung bzw. bei der Videographie beobachtet man eine ungenügende Bolusformung und -propulsion in der Mundhöhle mit verzögerter oraler und pharyngealer Entleerung. Die Zungenbewegungen sind bei der Myasthenie schwach und ermüden mit Dauer der Kaufunktion ebenso wie die Pharynxkontraktilität. Da gleichzeitig auch der weiche Gaumen „ermüdet", kann es bei verminderter intradeglutitiver Velumelevation auch zu so genannten „nasalen Penetrationen", d. h. zum Eintritt von Speise- bzw. Kontrastmittelbolusanteilen in den Nasopharynx kommen. Als „vorgeschalteter" Kompensationsmechanismus wird eine vermehrte Ventralbewegung des Passavant-Wulstes, welche so die defiziente Velumfunktion auszugleichen versucht, beobachtet (Abb. 3.75 a–d).

Abb. 3.74. Myasthenia gravis mit abgeschwächter Velumfunktion (v Velum) durch eine kompensatorisch vermehrte Protrusion des Passavant-Wulstes (*schwarzer Pfeil*) wird ein noch suffizienter Nasopharynxabschluss erreicht (das Velum wurde durch eine nasale KM-Aspiration vor der Untersuchung kontrastiert)

Merke ! Prinzipiell können Velumdysfunktionen mit und ohne nasale Penetration bei einer Vielzahl neurologischer Erkrankungen beobachtet werden, wobei radiologisch eine Zuordnung zur Grundkrankheit nicht möglich ist.

Die *Störung der oralen Boluskontrolle* wird durch unterschiedliche Pathomechanismen, wie eine Atrophie der Zunge oder eine Hypoplasie oder Schwäche des weichen Gaumens verursacht. Ferner kann eine Dysarthrie der Zunge oder ein Zungentremor zur Beeinträchtigung der oralen Phase des Schluckaktes führen. Der gestörte Lippenschluss oder ein Absacken des Bolus in die Wangentaschen beruhen auf einer Läsion des N. facialis. Ausgedehntere Schäden der oralen Innervation verursachen eine dentale Malokklusion und eine insuffiziente Bolusaufladung auf die Zunge.

Eine einseitige Läsion des N. recurrens, z. B. bei Zustand nach Strumektomie, führt zu einer *Verplumpung und deutlich eingeschränkten Funktion der ipsilateralen Stimmlippe*. Der intradeglutitive Glottisschluss wird durch die erhaltene Innervation der Gegenseite im Rahmen einer Kompensation gewährleistet. Diese Innervationsstörung äußert sich auch in einer Asymmetrie des Arytenoidalmassivs, wobei

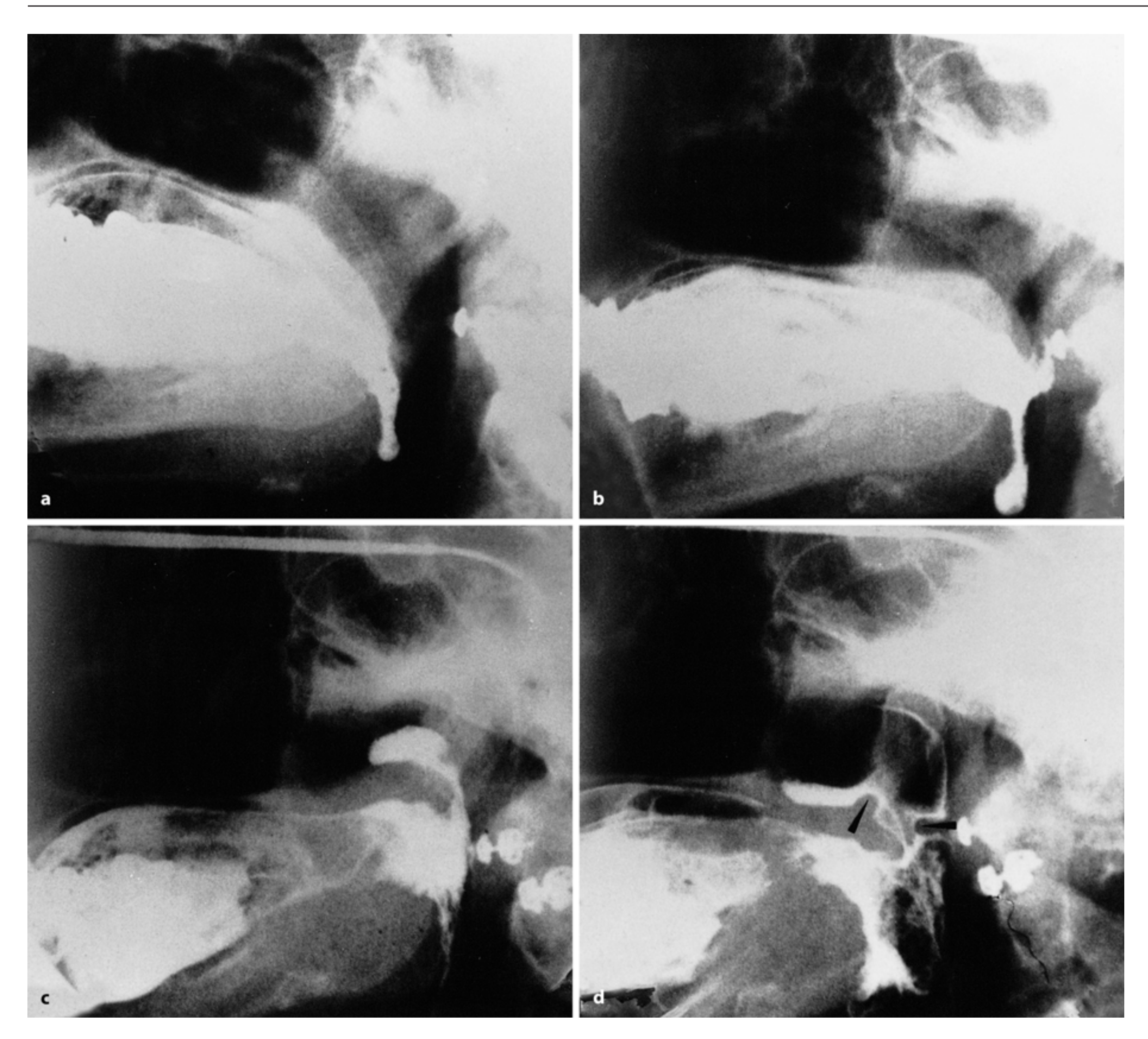


Abb. 3.75 a–d. 42-jährige Patienten mit Zustand nach operativ-traumatischer Läsion der unteren Hirnnervengruppen, insbesondere Läsion im Bereich des 7., 9. und 10. Hirnnerven. **a, b** Der weiche Gaumen ist paretisch, eine geringe Menge Kontrastmittel entweicht vorzeitig über den Zungenrücken (so genanntes „leaking"). **c** Der Nasopharynxabschluss ist insuffizient – beim Schluckvorgang presst der Zungengrund das Kontrastmittel in den Nasopharynx. Dies wird durch den im Oropharynx unter Mithilfe des Zungengrundes aufbauten Drucks verursacht. Bei intaktem Trigeminuskern zeigt sich eine Deformierung des weichen Gaumens im Sinne einer so genannten „Tensor-Levator-Imbalance". **d** Gleichzeitig vollführt der M. constrictor pharyngis superior durch eine massive Ventralexkursion einen frustranen Kompensationsversuch zum Abschluss des Nasopharynx (*schwarze Pfeilspitze*). Typisch ist auch die hantelförmige Deformierung des weichen Gaumens bei dieser gemischten Innervationsstörung (5. und 7. Hirnnerv)

wiederum eine Kompensation der nichtlädierten Seite über die Mittellinie hinweg zu erkennen ist (Abb. 3.76 a, b).

So können die pharyngealen Konstriktormuskelgruppen im Rahmen einer neurologischen Erkrankung uni- oder bilateral und in unterschiedlicher Höhe betroffen sein, d.h. es kann isoliert z.B. der M. constrictor pharyngis medius bei intaktem M. constrictor pharyngis inferior eine Lähmung oder auch eine Spastik aufweisen.

Kennzeichen für eine rein *myogene Pharynxkontraktionsschwäche* ist, wie im Fallbeispiel der Patientin mit Dermatopolymyositis dargestellt, ein symmetrischer Kontraktionsverlust der beteiligten Muskelgruppen.

Ein Beispiel einer Patientin mit einer *Hemiparese des Pharynx* und einer Epiglottiskippung zur paretischen Seite wird in Abb. 3.77 a–d und Abb. 3.78 a,b vorgestellt. Anamnestisch gab sie ein langandauerdes Globusgefühl und eine nachfolgende Festkörperdysphagie an.

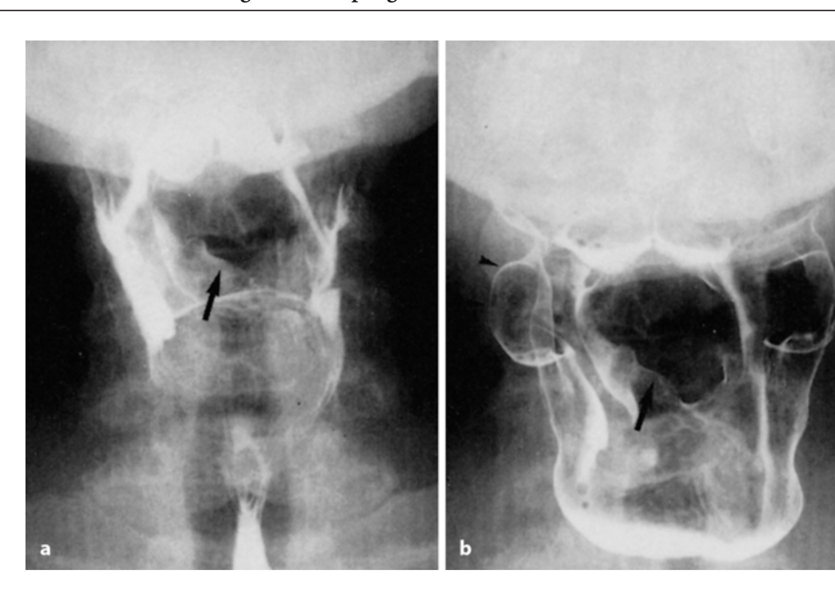


Abb. 3.76 a, b. 72-jährige Patientin mit Zustand nach einer linksseitigen Strumektomie und Läsion des N. recurrens vor 12 Jahren. Vor und während des Valsalva-Manövers zeigt sich eine kompensatorische, die Mittellinie leicht überschreitende Vorwölbung des rechtsseitigen Arymassivs (*schwarze Pfeilspitze* markiert das rechtsseitige der beidseitigen Pouches während der Pharynxdistension)

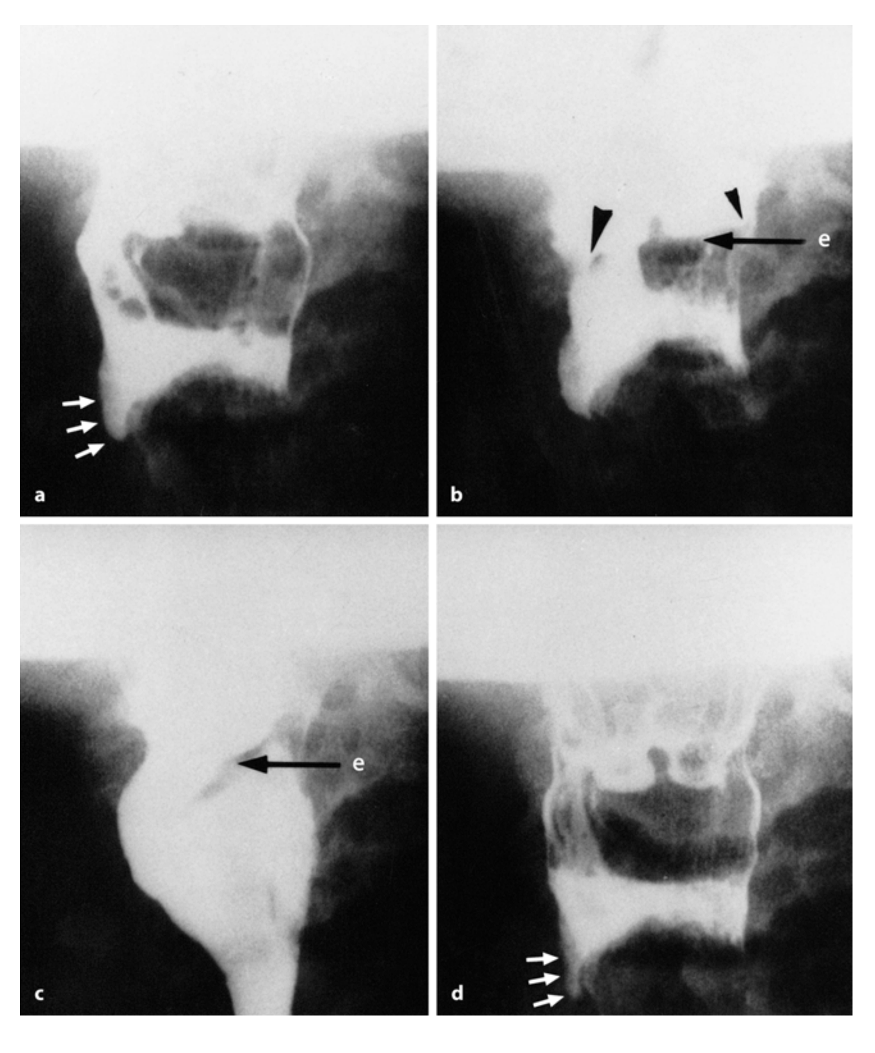


Abb. 3.77 a–d. Patientin mit einem Globus pharygis. **a** Bereits in der Ruhe erkennt man eine vermehrte Retention von Kontrastmittel im rechten Recessus piriformis und eine mäßige Hypotonie der rechten Pharynxhälfte. **b, c** Die Boluspassage erfolgt fast ausschließlich über die rechte Seite, die Epiglottis kippt hierbei nach rechts. **d** Nach Ablauf des Schluckaktes Retention im rechten Recessus piriformis

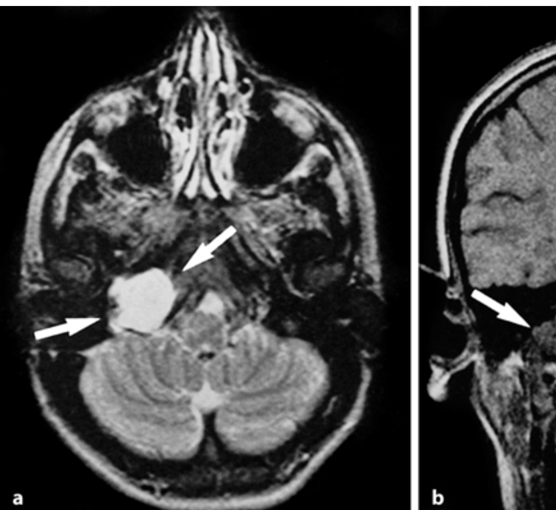
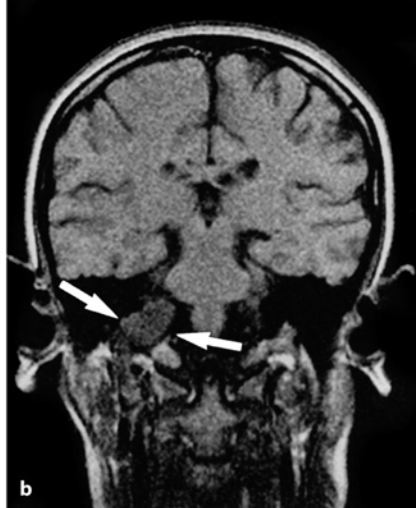



Abb. 3.78 a, b. MRT-Befund der Patientin von Abb. 3.77 a–d. Ein großes Neurinom des 9. Hirnnervens (**a** mit und **b** ohne KM-Verstärkung), konnte visualisiert werden

Aufgrund der kinematographischen Untersuchung, die in Abb. 3.77 a–d dargestellt ist, wurde der Verdacht auf eine einseitige basale Hirnnervenparese geäußert und eine MRT durchgeführt (vgl. Abb. 3.78 a, b).

Der Tumor wurde mittlerweile entfernt und die Diagnose histologisch gesichert.

Der Tumor war auf den 9. Hirnnerven begrenzt. Die Funktionsbeeinträchtigung des Vaguskerns rechts ließe sich durch die Tumorkompression auf den 10. Hirnnerv erklären.

Ferner ist auch der 9. Hirnnerv über den Plexus pharyngeus an der nervalen Versorgung des Hypopharynx beteiligt (s. Abschn. „Physiologie").

Neben den neurogenen rein pharyngealen Störungen, kann auch eine *insuffiziente oder asymmetrische Larynxelevation* auf dem Boden einer Innervationsstörung der extrinsischen Larynxmuskulatur oder einer myogenen Affektion der extrinsischen Larynxmuskulatur eine Dysphagie verursachen.

Die *einseitige Pharynxpassage* und der *reduzierte Tonus des Hemipharynx* sind Zeichen für eine einseitige zerebrale oder medulläre Läsion. Ein *symmetrischer Pharynxbefall* kann durch eine neuromuskuläre Erkrankung verursacht sein (Wuttge-Hannig u. Hannig 1995). *Dilatationen des Hypopharynx* treten häufig bei Trompetenbläsern und Sängern auf und sind generell auch bilateral (Pharyngozele).

Mit Einschränkung ist auch die Identifikation und Differenzierung zwischen *myogener*, *neurogener* oder *refluxinduzierter ösophagealer Peristaltikstörungen* möglich. Tabelle 3.9 zeigt einen Leitfaden zur Differenzierung dieser 3 Grundtypen der Dysphagie (Wuttge-Hannig u. Hannig 1995). Die Refluxepisoden bei diesen Patienten stehen möglicherweise auch im Zusammenhang mit einer Dysfunktion der 10. Hirnnervens. Dies ist insofern von Bedeutung, als myogene Dysfunktionen oft durch eine adäquate Medikation geheilt werden können.

Merke ! Da im Falle einer vagalen Dysfunktion nicht nur der oberen Ösophagussphinkter, sondern auch der tubuläre Ösophagus in seiner Reinigungsfunktion beeinträchtigt ist, sollte eine Myotomie des oberen Ösophagussphinkters nur in ausgewählten Fällen bei Affektion dieses Nervens durchgeführt werden.

Die relative Kontraindikation besteht in der Tatsache, dass nach Dilatation oder Myotomie des PE-Segments im Falle eines ösophagopharyngealen Refluxes eine pharyngotracheale Aspiration vor allem in der Nacht auftreten kann.

Zwar ist es möglich, eine passive Öffnung des oberen Ösophagussphinkters durch das Mendelsohn-Manöver, eine willentlich prolongierte Larynxanhebung und Larynxventralbewegung, zu erleichtern – im Falle einer Spastik des oberen Ösophagussphinkters ist jedoch eine solche konservative Therapie nur relativ selten erfolgreich.

Weiterreichende rekonstruktive chirurgische Maßnahmen sollten auf solche Patienten beschränkt bleiben, welche auch währende einer längerdauernden (mehrmonatlichen) konservativen rehabilitativen Schlucktherapie keine bessere Funktion erlangt haben. Bei diesen Patienten bleibt häufig als Mittel der letzten Wahl die *Separation des Schluck- vom Atemweg*. Diese kann von der Anlage eines Tracheostomas bis zu einer Laryngektomie mit einer eventuellen Anlage einer Sprechprothese reichen.

Zusammenfassend liegt der größte Vorteil der dynamischen Aufzeichung des Schluckaktes in der Identifikation des Pathomechanismus einer Aspiration und der Festlegung des Schweregrades derselben.

Tabelle 3.9. Neurogene vs. nichtneurogene Krankheitsbilder

	Neurologische Veränderungen	Myogene Veränderungen	Nichtneurologische Veränderungen
1. Mundhöhle:			
Lippenschluss gestört	Ja	Nicht typisch	Negativ
Mastikation gestört	Ja	Nicht typisch	Negativ
Bolusaufladung auf der Zunge	Einseitig	Symmetrisch	Symmetrisch
Bolusformung zwischen hartem weichen Gaumen und Zungenrücken	Gestört[a]	Störung möglich	Negativ
Unwillkürlicher Bolusübertritt aus Mundhöhle	Ja[a]	Ja	Nein
2. Pharynx:			
Verspätete Triggerung des Schluckreflexes	Ja[a]	Möglich	Nein
Nasopharyngealer Abschluss pathologisch	Möglich	Möglich	Nein
Epiglottiskippung nicht horizontal	Möglich	Nein	Nein
Epiglottisschlusszeit	Evtl.verspätet	Evtl. verspätet	Normal
Epiglottisrelaxationszeit	Verlängert	Verlängert	Normal
	Oder vorzeitig[a,b]	Oder vorzeitig	Normal
Larynx-Kranialbewegung	Vermindert oder fehlt	Normal	
	Auch einseitig[b,c]	Symmetrisch	
Larynx-Ventralbewegung	Vermindert oder fehlt	Normal	Normal
	Auch einseitig[b,c]	Symmetrisch	
Verschluss des Aditus laryngis fehlt	Häufig[b]	Fast immer	Normal
Einseitige Pharynxpassage	Häufig[b,c]	Nie	Normal
Pseudotumoreffekt	Auch einseitig[b,c]	Symmetrisch	Normal
Retention in den Valleculae	Auch einseitig[b,c]	Symmetrisch	Einseitig möglich
Retention in den Recessus piriformes	Auch einseitig[c]	Symmetrisch	Einseitig möglich
Pharynxperistaltik	Abgeschwächt	Abgeschwächt	Normal
	Teile der Muskulatur betreffend	Die ganze Muskulatur betreffend	
Pharynx-Peristaltikzeit	Verlängert[b,c]	Verlängert	Selten verlängert
Pharynx-Passagezeit	Verlängert[b,c]	Verlängert	Selten verlängert
3. Oberer Ösophagussphinkter:			
Verspätete Öffnung des oberen Ösophagussphinkters	Häufig[b,c]	Dyskinesie	Häufig
Vorzeitiger Schluss des oberen Ösophagussphinkters	Häufig[c]	Dyskinesie	Häufig
Inkomplette Öffnung des oberen Ösophagussphinkters	Häufig[b,c]	Fast immer	Selten
Koordination des oberen Ösophagussphinkters mit der peristaltischen Welle im Pharynx	Fehlt häufig	Fehlt fast immer	Normal
Verbesserung des Schluckens durch Drehbewegungen des Kopfes	Oft[c]	Nein	Nein
4. Ösophagus:			
Funktionelle Passagebehinderung	Oft	Oft	Bei Reflux primäre Motilitätsstörungen
Segmentale/etagenartige Kontraktionen	Selten	Selten	(S. oben)
Verzögerter ösophagogastrischer Übergang	Selten	Selten	Refluxassoziierte Motilitätsstörung Achalasie usw.

Hierbei bedeuten:
[a] Prädeglutitive Aspiration.
[b] Intradeglutitive Aspiration.
[c] Postdeglutitive Aspiration.

Daraus resultieren Ansätze zu rehabilitativen Maßnahmen und die Möglichkeit einer Erfolgskontrolle.

Besonders wichtig ist die Differenzierung zwischen prä-, intra- und postdeglutitiver Aspiration, da sich diese als besonders klinisch relevant für die Differenzialtherapie erwies.

Die Bedeutung der Diagnosestellung einer Aspiration bei der normalen Röntgenuntersuchung des Pharynx und des Ösophagus, sei durch 2 weitere Fakten unterlegt: Zum einen beträgt die Letalität nach massiver Aspiration von saurem Magensaft nach Angaben aus der Literatur zwischen 30–70%, zum anderen versterben nach Angaben von Ekberg et al. (2002) 30–40% aller Patienten in Alters- und Pflegeheimen an einer akuten oder chronischen Aspiration.

3.9 Divertikel des Pharynx und des Ösophagus

3.9.1 Pharyngeale Divertikel

Zenker-Divertikel

Das erste Divertikel des pharyngoösophagealen Übergangs wurde im Jahre 1767 von Ambraham Ludlow beschrieben.

Die erste systematische pathologisch-anatomische Untersuchung der Pulsionsdivertikel des Pharynx verdanken wir Zenker und von Ziemssen (Zenker u. v. Ziemssen 1878).

In einem grundlegenden Lehrbuchkapitel beschreibt Zenker 32 Fälle der später nach ihm benannten pharyngoösophagealen Übergangsdivertikel. Er bezeichnete sie als *Schleimhauthernien* oder auch *Pharyngozelen*, da die von ihm untersuchten Präparate offenbar kaum Muskelfasern aufwiesen. Die Austrittsstelle der Divertikel lokalisierte er zwischen die Fasern des M. constrictor pharyngis inferior. Zenker hielt die lokale Wandschwäche im hinteren Teil dieses Muskels für den wichtigsten äthologischen Fraktor. Als auslösende Ursache der Divertikelbildung nahm er steckengebliebene Fremdkörper oder stenosierende Läsionen an.

Die muskulären Verhältnisse am M. constrictor pharyngis inferior wurden 1908 durch Killian weiter geklärt. Er konnte im M. cricopharyngeus eine obere schräge (Pars obliqua) und eine untere horizontale (Pars fundiformis) Muskelfaseranordnung identifizieren. Zwischen diesen Muskelanteilen war die pharyngobasilare Faszie der Pharynxhinterwand nur spärlich mit Muskelfasern gedeckt. Diese hypopharyngeale „Schwachstelle“ wird heute als *Killian-Dreieck* bezeichnet.

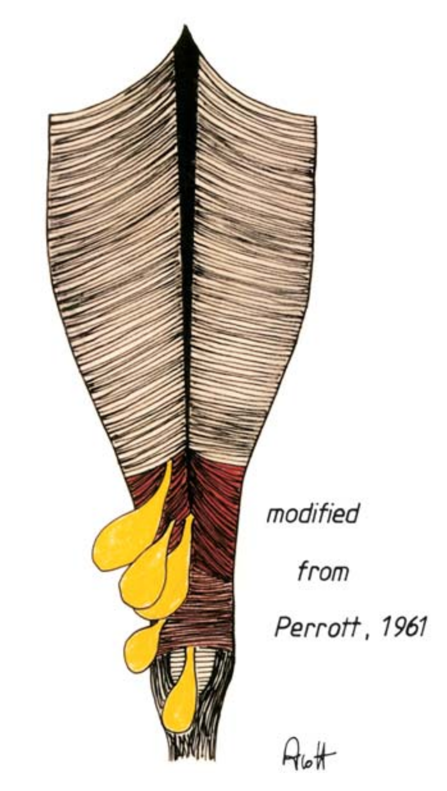


Abb. 3.79. Mögliche Ausstrittspforten von Divertikeln, gezeichnet nach Perrott (1962)

Killian war der erste Autor, der in seinen Überlegungen zur Pathogenese der Zenker-Divertikel der Region des oberen Ösophagussphinkters eine entscheidende Bedeutung zumaß. Dies belegt das Zitat aus seiner Arbeit *Über den Mund der Speiseröhre* aus dem Jahr 1908. Hier schreibt er: „Im übrigen halte ich es für erwiesen, daß von seltenen Ausnahmen abgesehen, die Pulsionsdivertikel des Hypopharynx Krampfzuständen des Speiseröhrenmundes ihre Entstehung verdanken“ (Killian 1908).

In den darauf folgenden Jahrzehnten wurden – insbesondere nach Einführung der Manometrie – die verschiedensten, z. T. kontroversen Theorien zur Pathogenese des Zenker-Divertikels publiziert. Das Interesse der meisten Autoren konzentrierte sich auf den oberen Ösophagussphinkter.

Die zunächst ebenfalls diskrepanten Ansichten über die anatomischen Verhältnisse an der Pharynxhinterwand und dem pharnygoösophagealen Übergang dürften seit der grundlegenden Arbeit von Perrott (1962) als geklärt gelten (Abb. 3.79; vgl. Abb. 3.3 a–d).

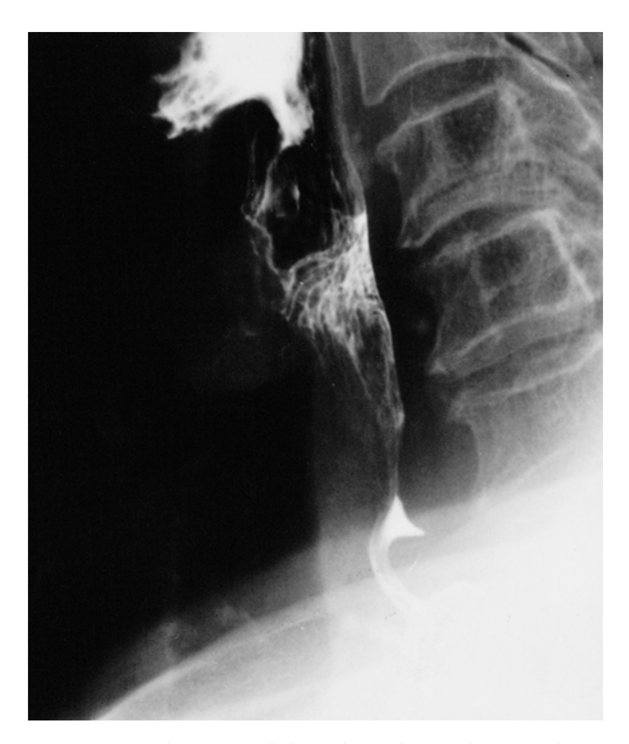


Abb. 3.80. Zenker-Divertikel Grad I nach Brombart mit dornartiger Aussackung kranial der Pars horizontalis des M. cricopharyngeus

Abb. 3.81. Zenker-Divertikel Grad III nach Brombart mit einem sackförmigen, den Ösophagus nicht verdrängenden Blindsack, welcher Kontrastmittel retiniert

Radiologische Stadieneinteilung
Die heute allgemein anerkannte radiologische Einteilung der Zenker-Divertikel stammt von Brombart (1983):

- *Stadium I* (Abb. 3.80): Das Divertikel hat im lateralen Strahlengang die Form eines 2–3 mm langen Rosendorns. Es ist nur in der letzten Phase des Schluckaktes nachweisbar, wenn es zwischen der peristaltischen Welle der Pharynxhinterwand und dem vorzeitig kontrahierenden oberen Ösophagussphinkter abgeschnürt wird.
  En face erzeugt das Divertikel nur eine horizontale Linie von wenigen Millimetern Länge.
- *Stadium II*: Das Divertikel hat in diesem Stadium im Profil die Form einer 7–8 mm langen Keule, die nach hinten annähernd senkrecht zur Ösophagusachse gerichtet ist. En face bietet das Divertikel ein spindelförmiges oder ovales Bariumdepot mit transversaler Hauptachse. Auch in diesem Stadium ist das Divertikel nur in der Endphase der Kontrastmittelpassage sichtbar und verstreicht wie im Stadium I während der Pharynxrelaxationsphase oder beim Pseudo-Valsalva-Manöver.

Die Zenker-Divertikel der Brombart-Stadien I und II sind also passagere hypopharyngeale Divertikel.

- *Stadium III* (Abb. 3.81): Ein Divertikel des 3. Grades ist sackförmig konfiguriert. Es ist konstant, d. h. es ist während der gesamten Boluspassage abgrenzbar. Seine Hauptachse misst >10 mm, und es biegt nach horizontalem Verlauf im Bereich des Divertikelhalses nach kaudal um und kann annähernd parallel zur Ösophagushauptachse stehen. Der Ösophagus wird aufgrund der relativ geringen Größe des Divertikelsackes in diesem Stadium noch nicht komprimiert.
- *Stadium IV*: Ein Divertikel des Stadiums IV kann eine beträchtliche Größe erreichen. Es bildet sich ein zwischen Halswirbelsäule und zervikalem Ösophagus nach kaudal verlaufender Sack, welcher den Ösophagus komprimiert und in Abhängigkeit von der Größe des Divertikels unterschiedlich stark verdrängt. Typischerweise tritt beim Schlucken das Kontrastmittel primär in das Divertikel ein, die Passage in den Ösophagus erfolgt erst nach Überlaufen des gefüllten Divertikels.

Größere Zenker-Divertikel enthalten oft Luft, Speichel oder Nahrungsreste ferner geschluckte Festkörper wie z. B. Pillen, die dann oft tage- bis wochenlang in dem Divertikelsack verweilen. Die dadurch bedingte inkonstante Resorption oral verabreichter Pharmaka ist bei der Medikation von Zenker-Divertikel-Patienten unbedingt zu berücksichtigen.

CAVE ! Die Pharmakokinetik von oral applizierten Medikamenten kann durch große Zenker-Divertikel beeinträchtigt sein. Ferner besteht bei der Ingestion von schleimhautirritierenden Substanzen wie Acetylsalicylsäure oder z. B. Tetrazyklin die Gefahr einer Ulzeration bis zur Perforation des Divertikels.

Klinik

Das Zenker-Divertikel ist vor allem eine Krankheit des höheren Lebensalters. Die Beschwerden und Symptome entwickeln sich meist langsam über mehrere Jahre hinweg, sodass die Patienten oftmals erst nach beträchtlicher Zeit einen Arzt konsultieren. Das Auftreten eines Divertikels bei Patienten <40 Jahren ist eine Seltenheit (Henderson 1976).

Das häufigste Symptom ist die Dysphagie. Sie lag in unserem Patientengut bei 60%. Die Patienten gaben meist an, sie hätten das Gefühl, die Speisen blieben im unteren Anteil des Rachens hängen, und sie benötigten mehrere Schlucke, um sie herunterspülen zu können. Ferner kommt es relativ häufig zur Regurgitation des Divertikelinhalts, gelegentlich auch mit nächtlichen Aspirationen.

Ein weiteres häufiges Symptom ist der Globus pharyngis im Sinne eines ständig vorhandenen Fremdkörpergefühls im Hals, welches bei 35% unserer Patienten vorlag.

In selteneren Fällen kann die Heiserkeit auch durch einen Druck des Divertikels auf den N. recurrens verursacht sein.

Eine häufige, nicht selten lebensbedrohliche Komplikation von Pulsionsdivertikeln ist die chronische Aspirationspneumonie, welche durch Aspiration von Divertikelinhalt inbesondere in der Nacht von der liegenden Position hervorgerufen wird. Die konsekutive Ausbildung von Lungenabszessen ist beschrieben.

Bei großen Divertikeln wird der Ösophagus durch die Ausdehnung des dorsal herunterhängenden Sackes unterschiedlich stark komprimiert, wodurch eine Passage der aufgenommenen Nahrung erschwert bzw. unmöglich gemacht wird. Dies kann bis zur totalen Aphagie sowie zu starken Gewichtsverlust und zu einer Exsikkose führen.

Bemerkenswerterweise ist die Intensität der Schluckbeschwerden nicht proportional zur Größe des Divertikels: Kleine, inkonstante Divertikel können heftige Dysphagien verursachen, die in der Regel auf einer Dysfunktion des oberen Ösophagussphinkters beruhen, während größere Divertikel manchmal symptomlos bleiben.

Ein weiteres häufiges Symptom ist das Globusgefühl im Sinne eines ständig vorhandenen Fremdkörper- bzw. Kloßgefühls im Hals, welches 41% unserer Patienten beschrieben. Häufig fühlen die Patienten auch ein Gurgeln, welches durch Turbulenzen im Divertikelsack verursacht wird. Die hierdurch beim Patienten hervorgerufene Verunsicherung führt nicht selten zur sozialen Abkapselung des Divertikelträgers.

Der zervikale Ösophagus und der Larynx können sowohl durch die Größe des Divertikels als auch durch eine eventuelle postentzündliche Adhäsion in ihrer Kranial-Ventral-Bewegung behindert sein. Dies kann eine weitere Ursache für Aspirationen darstellen. So ist im Rahmen der entzündlichen Veränderungen ein Verlust der zirkulären Elastizität des kranialen tubulären Ösophagus möglich. Durch diese Faktoren kann der Boluseintritt in die Speiseröhre erschwert werden. Im Extremfall kann es bei einer Divertikelperforation zu einer Mediastinitis kommen, da die Ausbreitung im Retropharyngealraum unbehindert bis zum Zwerchfell möglich ist.

Eine seltenere, wohl ebenfalls auf chronisch-entzündliche Schleimhautveränderungen infolge der Stase im Divertikel zurückzuführende Komplikation ist die maligne Entartung. Ihre Inzidenz beträgt 0,3–1% (Enterline u. Thompson 1976).

Zenker-Divertikel und Dysfunktion des oberen Ösophagussphinkters

Prinzipiell sind 4 Formen der Dysfunktion des oberen Ösophagussphinkters möglich:

- vorzeitiger Schluss,
- verspätete Öffnung,
- inkomplette Öffnung,
- fehlende Öffnung.

Wir fanden bei 92% unserer Patienten mit Zenker-Divertikeln einen *vorzeitigen Schluss des oberen Ösophagussphinkters*, d. h. bei diesen Patienten war vor Ankunft der pharyngealen peristaltischen Schnürwelle eine Ventralbewegung des M. cricopharyngeus erkennbar. Dieser verfrühte Sphinkterschluss wird als Hauptursache für die Divertikulogenese angesehen.

Das Zeitintervall des vorzeitigen Sphinkterschlusses errechnete sich aus der Zeitspanne von Beginn der Ventralbewegung des Sphinkters bis zur Ankunft der peristaltischen Welle am oberen Sphinkter. Auffällig ist eine Zunahme des Zeitintervalls dieser vorzeitigen Schlussbewegung von 217 ms im Zenker-Stadium I kontinuierlich auf 378 ms im Zenker-Stadi-

Tabelle 3.10. Grad der Zenker-Divertikel in Abhängigkeit von der Vorzeitigkeit des Schlusses des oberen Ösophagussphinkter (ms)

Grad	Minimal	Median	Maximal
I	370	30	
II	480	40	40
III	610	20	30
IV	800	40	50

um IV. Diese Steigerung war statistisch signifikant (p=0,001; Tabelle 3.10).

Eine *verspätete Öffnung des oberen Ösophagussphinkters* zeigte sich bei 39,5% der von uns untersuchten Patienten. Sie war in annähernd allen Fällen mit einem vorzeitigen Sphinkterschluss kombiniert.

Die *inkomplette Öffnung*, die bis zur so genannten „zervikalen Achalasie" reichen kann, unterscheidet sich von der verspäteten Öffnung durch die während der ganzen Boluspassage nachweisbare Prominenz der Pars horizontalis des M. cricopharyngeus.

Im Falle der zervikalen Achalasie öffnet sich der pharyngoösophageale Übergang überhaupt nicht, was durch eine fehlende aktive, nerval gesteuerte Öffnung des Spinkters bedingt sein dürfte.

Die Begriff „zervikale Achalasie" ist von manometrischen Messungen am oberen Ösophagussphinkter abgeleitet, welche methodenbedingt keine feinere Differenzierung des Motilitätsmusters des Sphinkters zulassen. Sie sind in Analogie zur Achalasie der Kardia zu sehen. Die zervikale Achalasie ist ebenso wie die Achalasie der Kardia als eine fehlende oder inkomplette schluckreflektorische Erschlaffung des entsprechenden Sphinkters definiert (vgl. Abb. 3.71 a, b).

Bei der *verspäteten Öffnung* verstreicht der anfangs deutlich sichtbare Muskelwulst während der Boluspassage.

Eine inkomplette Öffnung konnte in 20% unserer Patienten mit Zenker-Divertikeln ohne eine signifikante Häufung in einem bestimmten Divertikelstadium gefunden werden. Dasselbe gilt für die verspätete Öffnung.

Die mittlere Lumenobstuktion durch die oben beschriebenen Sphinkterdysfunktionen am pharyngoösophagealen Übergang betrug 34,2%. Dies entspricht einem strömungsrelevanten Hindernis, welches eine zeitgerechte Pharynxentleerung beeinträchtigt.

Therapie

Zenker-Divertikel des Schweregrades I bedürfen in der Regel keiner chirurgischen Intervention. Hier steht die konservative Therapie im Vordergrund und ggf. die Therapie der oft ursächlichen ösophagealen Grunderkrankung wie z. B. einer Refluxerkrankung. Gerade in den Stadien I und II sind diagnostische Bemühungen zur Aufdeckung von funktionellen und morphologischen Veränderungen am tubulären Ösophagus zu fordern, da ihrer Fortentwicklung z. B. durch eine Antacida-Therapie entgegengewirkt werden kann. Eine Sanierung der Ursachen der Funktionsstörung des oberen Ösophagussphinkters verhindert zumindest eine weitere Größenzunahme dieser frühen inkonstanten Zenker-Divertikel.

Die einzige Therapie bei Patienten mit einem symptomatischen Zenker-Divertikel Grad III oder IV ist die Operation, da es hier keine effektive konservative Behandlungsmöglichkeit gibt. In der Literatur sind eine Vielzahl von Operationsmethoden beschrieben, z. B.

- die ein- und zweizeitige Divertikulektomie mit oder ohne Myotomie des oberen Sphinkters,
- die Divertikulopexie,
- die Invagination des Divertikels oder
- die alleinige endokopische submuköse Myotomie des oberen Ösophagussphinkters.

Basierend auf der Erkenntnis, dass der wichtigste pathogenetische Faktor für die Divertikelentstehung eine Dysfunktion des oberen Ösophagussphinkters ist, hat sich die *Myotomie des M. constrictor pharyngis* zusammen mit dem kranialen Anteil des M. thyreopharyngeus und Anteilen der zervikalen Ringmuskelschicht des Ösophagus als Methode der Wahl durchgesetzt (Siewert et al. 1990).

Die Entscheidung zur Kombination der Myotomie mit der Divertikulektomie oder der Divertikulopexie hängt von der Größe des Divertikels ab. Ist es im Durchmesser >2 cm oder sind zusätzliche Symptome durch das Divertikel selbst verursacht, sollte es entfernt werden.

Die Notwendigkeit der Divertikelexzision wird von verschiedenen Autoren unterschiedlich beurteilt. So wurde die Ansicht geäußert, dass die Divertikulektomie außer bei Ulzerationen oder Malignitätsverdacht im Divertikel eine überflüssige chirurgische Übung darstelle. Die Vorteile der alleinigen Myotomie liegen in der kürzeren Operationszeit und der unmittelbar postoperativ möglich oralen Ernährung ohne Gefahr einer Nahtinsuffienz.

Durch die Myotomie allein wird die Motilitätsstörung des oberen Ösophagussphinkters nicht komplett beseitigt, es wird aber eine Reduktion des Ruhedrucks am oberen Sphinkter um mindestens 50% erreicht.

In einigen Zentren wird auch eine *endoskopische Divertikulektomie* durchgeführt. Bei diesem Vorgehen wird über ein Endoskop das Septum zwischen dem Divertikel und der oberen Speiseröhre mit einer

Diathermie oder einem Lasermesser durchtrennt. In neuerer Zeit wird mittels einer Stapler-Naht eine so genannte „Schwellenspaltung" durchgeführt. Eine Myotomie des oberen Ösophagussphinkters wird durch dieses Verfahren zumindest partiell erreicht. Die Methode bietet sich vor allem bei nichtnarkosefähigen und bei älteren Patienten an.

Die posttherapeutische Beurteilung der minimalinvasiv therapierten Zenker-Divertikel ist ein neues Feld der radiologischen Bildgebung.

Merke ! Ein wichtiges Kriterium zur Objektivierung einer postherapeutischen Dysphagie ist die Beurteilung der postdeglutitiven Retention im Pharynx und die Länge sowie der Durchmesser der Divertikelhalses.

Besonders zu bemerken ist bei einer insuffizienten Resektion des M. cricopharyngeus die narbige Neosphinkterbildung, die dann wiederum die *Rezidivdivertikelentwicklung* fördert. Auch nach einer Therapie kann ein nicht behandelter gastroösophagealer Reflux die Divertikelrezidivbildung fördern. Hierbei kann ein so genannter „second sphincter" entstehen, welcher sich aus einem Anteil der gesteiften Muskulatur des Ösophagus als paraphysiologischer Schutzreflex gegen eine pharyngeale Regurgitation des gastroösophagealen Refluxes ausbildet. In Einzelfällen kann sich so ein Divertikel deszendierend bis weit nach thorakal entwickeln.

Killian-Jamieson-Divertikel

Die Killian-Jamieson-Divertikel sind etwa 100-mal seltener als die Zenker-Divertikel. Sie stülpen sich durch den so genannten Killian-Jamieson-Raum nach außen, welcher eine Lücke zwischen der Ringmuskulatur des proximalen zervikalen Ösophagus darstellt. Diese Muskellücke ist kranial durch den unteren Rand der Pars fundiformes des M. cricopharyngeus begrenzt. Die kaudale Begrenzung stellt der Unterrand des Ringknorpels und kaudal-medial das Lig. suspensorium oesophagei unterhalb seines Ansatzes an der hinteren Wandung des Ringknorpels dar (Killian 1908).

Diese Divertikel sind auch bekannt als proximale laterale zervikale ösophageale Divertikel oder laterale Divertikel des pharyngoösophagealen Übergangsareales.

Patienten mit Killian-Jamieson-Divertikeln sind normalerweise asymptomatisch oder haben Symptome, die durch eine abnormale pharyngeale Motilität verursacht werden.

Pharyngographisch tritt das Killian-Jamieson-Divertikel direkt unterhalb des M. cricopharyngeus auf.

Die Öffnung des Divertikelsackes ändert sich mit der Form und Größe desselben und mit der Anhebung des zervikalen Ösophagus während des Schluckaktes. Der Divertikelsack liegt lateral des proximalen zervikalen Ösophagus. Auf Seitbildern überlagert er den zervikalen Ösophagus.

Die Killian-Jamieson-Divertikel sind häufiger unilateral als bilateral und liegen normalerweise paramedian links. Sie sind in der Regel kleiner als Zenker-Divertikel mit einem Durchschnittsdurchmesser von etwa 1,4 cm (Gore u. Levine 2000).

Eine Regurgitation von Kontrastmittel aus dem Divertikelsack in den Hypopharynx ist sehr ungewöhnlich, da dieser Reflux durch den M. cricopharyngeus verhindert wird. Gelegentlich findet man Killian-Jamieson-Divertikel und Zenker-Divertikel am selben Patienten (Abb. 3.82 a–d).

Pouches der Killian-Jamieson-Muskelschwachstelle

Inkonstante Divertikel im Bereich der Killian-Jamieson-Muskelschwachstelle, so genannte Pouches, werden ebenfalls häufig beobachtet. Viele Pouches entstehen durch einen vorzeitigen Schluss im Bereich der oberen Ösophagusmuskulatur.

Dieser Befund ist häufig mit einer gastroösophagealen Refluxerkrankung assoziiert, ähnlich häufig wie eine Refluxerkrankung, die bei den Zenker-Divertikeln als auslösendes Agens gefunden wird.

In der posterior-anterioren Projektion erscheinen diese Pouches als breitbasige Protrusionen des lateralen proximalen zervikalen Ösophagus, welche typischerweise während des Schluckaktes verstreichen (Abb. 3.83).

Pouches der Membrana thyreohyoidea

Ähnlich dem Herzmuskel unterliegt der „Muskelschlauch" der „Pharynxpumpe" bei Überlastung und im Alter Veränderungen, wie Hypertrophie, Atrophie und Dilatation. Daneben gibt es auch physiologische Schwachstellen der Pharynxwand, wie z. B. eine Muskellücke an der Membrana thyreohyoidea am Eintrittspunkt des N. laryngeus superior und der A. und V. laryngea superior oder das Killian-Dreieck als Bruchpforte für das Zenker-Divertikel (s. oben). Wie bereits beschrieben, führt meist eine Dysfunktion des oberen Ösophagussphinkters zu einer Drucküberlastung innerhalb des Pharynx, und es kann zur Ausbildung so genannter „oropharyngealer Pouches" oder auch so genannter „inkonstanter lateraler oropharyngealer Divertikel" verschiedenen Schweregrades kommen. In unserem Patientengut mit Dysphagie fanden sich in 28 % solche Pouches, bei denen mit Globus pharyngis in 42,4 %, wobei allerdings 29,1 % der letzteren Gruppe lediglich einen Pouch des Schweregrades I aufwiesen.

Die endoskopische Ansicht nach Entleerung des Pouches ergibt eine Retention im Hypopharynx.

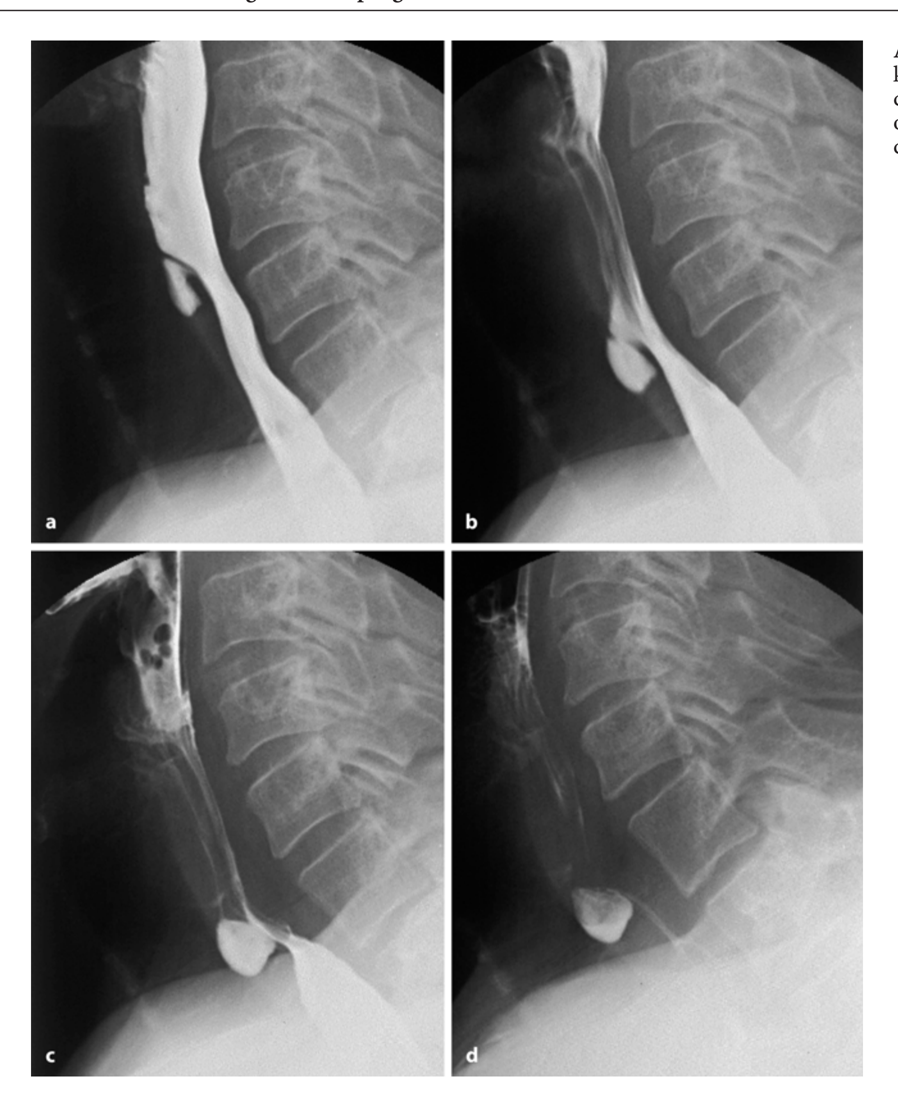


Abb. 3.82 a–d. Jamieson-Divertikel in der Schlucksequenz ventral des oberen Ösophagussphinkters ohne postdeglutitive Entleerung des Divertikelsackes

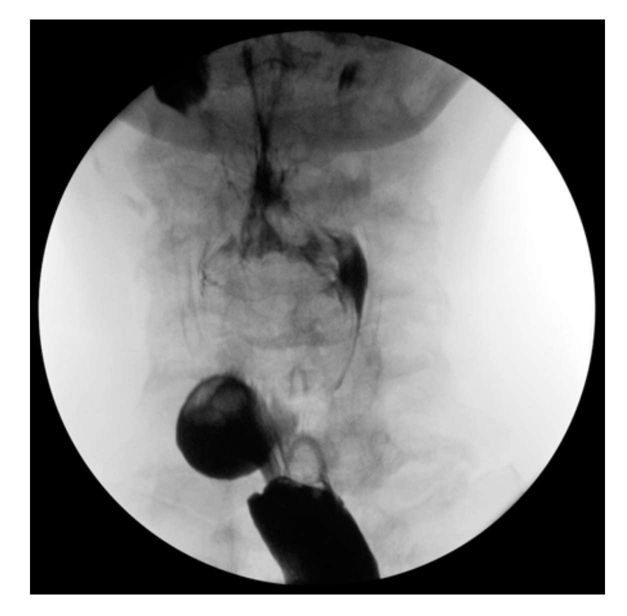


Abb. 3.83. Killian-Jamieson-Pouch. Typische Rechtsorientierung des Pouches. Austritt im Übergang zur Ringmuskulatur

Pouches können unilateral oder bilateral auftreten. Bei einer massiven Druckbelastung im Pharynx können mehrere Pouches in verschiedenen Höhen entstehen (Abb. 3.84).

Die von uns eingeführte Stadieneinteilung des Schweregrades der Wandschwäche ist folgendermaßen definiert (Tabelle 3.11):

- *Grad I* bezeichnet eine kurzfristige ausgestülpte Wandschwäche, welche nur während eines Teils der Boluspassage durch den Pharynx auftritt.
- *Grad II* bezeichnet Pouches, welche fast während der ganzen Pharynxpassage erkennbar sind, sich jedoch mit dem Pharynx gleichzeitig entleeren.
- Im *Grad III* entleert sich das während der ganzen Boluspassage erkennbare Pouch erst postdeglutitiv in den Pharynx und verursacht eine Retention. Diese Retention kann so ausgeprägt sein, dass hierdurch eine postdeglutitive Aspiration ausgelöst werden kann. Daneben entspringen an selber Stelle die seltenen konstanten lateralen Pharynxdivertikel (vgl. Abb. 3.84).

Abb. 3.84. Pouches in verschiedenen Höhen. Rechts finden sich 3 Pouches, wobei lediglich die beiden kranialen am typischen Ort, das links basale jedoch atop gelegen ist. Ferner findet sich ein Pouch der linken Seite am typischen Ort

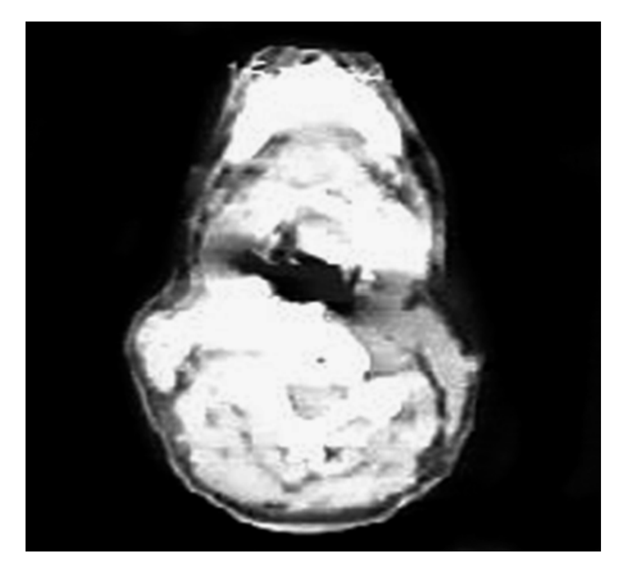


Abb. 3.85. Pouches in der EBT. Rechtsseitige Ausstülpung des Pouches in der Incisura ventral des Cornu superior des Schildknorpels. Dies stellt die Prädilektionsstelle für die Ausstülpung eines Pouches dar

In einer EBT- („Electron-Beam-CT-") Studie konnte die Lokalisation der Protrusionen an der Oberkante des Schildknorpels, vor dem Cornu superior, lokalisiert werden. Sie entspricht der Eintrittspforte der Gefäße und Nerven in den Pharynx (Abb. 3.85).

Nach lang bestehender Druckbelastung des Pharynx oder gelegentlich posttraumatisch, z. B. nach Einspießen eines Hühnerknochens in die Membrana thyreohyoidea, können sich inkonstante und konstante laterale oropharyngeale Divertikel ausbilden (Hannig et al. 1987 a,b).

3.9.2 Ösophageale Divertikel

Ösophageale Divertikel sind sehr häufig ebenfalls mit Motilitätsstörungen der tubulären Speiseröhre oder der Kardia assoziiert. Ihre Klassifikation basiert auf ihrer Lokalisation.

Das oben abgehandelte Zenker-Divertikel sowie das Killian-Jamieson-Divertikel sind keine Divertikel des Ösophagus, sondern des Pharynx bzw. pharyngo-ösophagealen Übergangs.

Am tubulären Ösophagus unterscheidet man die *Divertikel der Ösophagusmitte* und die *epiphrenischen Divertikel*, welche meistens relativ nah am Zwerchfell gelegen sind.

Divertikel des mittleren Ösophagus (das früher so genannte „Traktionsdivertikel")

Bis in die 1990er Jahre wurden die Divertikel des mittleren Ösophagus vor allem in Nachbarschaft zum Hilus als *Traktionsdivertikel* betrachtet, und es wurde ihnen keine wesentliche klinische Signifikanz zugesprochen (Abb. 3.86).

Tabelle 3.11. Schweregrad der Pouches

Grad	Größe	Zeit des Auftretens	Entleerung
Grad I	Kleines Pouch	Teil der Boluspassage	Sofortige Entleerung
Grad II	Größeres Pouch	Ganze Pharynxpassage	Entleerung mit Boluspassage
Grad III	Großes Pouch	Ganze Pharynxpassage	Entleerung nach Boluspassage mit pharyngealer Retention

Abb. 3.86. Hohes Traktionsdivertikel im mittleren Ösophagus

In letzter Zeit hat sich diese Betrachtungsweise relativiert, und einige Studien haben gezeigt, dass auch die im mittleren Ösophagus gelegenen Divertikel mehr dem Pulsionstyp zuzuordnen sind, wie z.B. die Zenker-Divertikel oder auch die epiphrenischen Divertikel.

Pulsionsdivertikel in Höhe des mittleren Ösophagus sind auch nach unseren eigenen Beobachtungen nicht selten beim diffusen Spasmus und nichtspezifischen Kontraktionsstörungen der Speiseröhre anzutreffen.

Auch andere Autoren haben aufgrund von radiologischen und manometrischen Befunden postuliert, dass die Divertikel des mittleren Ösophagus mehr dem Pulsionstyp entsprechen. Die manometrischen Daten wiesen distal der Divertikelsäcke hypertone Druckwerte in der Speiseröhre auf, die radiologischen Befunde machten die typische Pulsionsform und auch eine pulsatile Entwicklung dieser Divertikel unter Durchleuchtung wahrscheinlich. Ihr radiologisches Erscheinungsbild gleicht weitgehend dem der epiphrenischen Divertikel.

Die Theorie einer entzündlichen Adhäsion im Rahmen z.B. einer Tuberkulose mit konsekutiver Traktion ist weitgehend verlassen. Die wenigen Divertikel, die eine röntgenmorphologische Form wie traktionsbedingte Aussackungen aufweisen, scheinen eher auf einer embryonalen Missbildung zu beruhen, d.h. auf einer fehlenden Trennung von Gewebebrücken zwischen Bronchialsystem und Ösophagus während der Embryogenese (Hannig 1995). Bei den Divertikeln der mittleren Ösophagusregion fanden wir in 80% das Muster eines Pulsionsdivertikels.

Definition Wir definieren ein Divertikel als Pulsionsdivertikel, wenn es rundlich konfiguriert ist und seine Größe und Form sich während der Boluspassage verändert.

Ein weiteres wichtiges Kriterium ist, dass sich die Divertikel während des Schluckaktes um mindestens 2 cm kranial-kaudal bewegen. Die am häufigsten zugrunde liegenden Erkrankungen in unserem Patientengut waren ösophageale Motilitätsstörungen, wie hypermotile Achalasie, diffuser Spasmus oder refluxinduzierte Motilitätsstörungen.

Merke Auch die Divertikel im mittleren Ösophagus sind zu hohem Anteil Pulsionsdivertikel. Insbesondere bei symptomatischen Patienten bestehen bei 88% Pulsionsdivertikel der mittleren Speiseröhre.

Epiphrenische Divertikel

Epiphrenische Divertikel sind in der Regel assoziiert mit ösophagealen Motilitätsstörungen wie z.B. einem diffusen Ösophagusspasmus oder auch unspezifischen Funktionsstörungen der Speiseröhre. Besonders häufig treten sie im Rahmen einer Dysfunktion der Kardia auf, hier meistens auf dem Boden einer verzögerten oder inkompletten Kardiaöffnung. Annähernd 2/3 der Patienten mit epiphrenischem Divertikel haben spezifische Motilitätsstörungen der Speiseröhre, wobei die hypermotile Achalasie die häufigste Form darstellt. Ferner ist eine refluxassoziierte Genese wahrscheinlich.

Der hohe Prozentsatz von Motilitätsstörungen in Verbindung mit epiphrenischen Divertikeln bestimmt auch den therapeutischen, speziell den chirurgisch-therapeutischen Ansatz. Die Patienten sollten in jedem Falle einer *Manometrie* unterzogen werden, um nach kurablen manometrisch nachweisbaren Krankheiten zu fahnden, bevor eine rein symptomatische Resektion des Divertikels durchgeführt wird. Bei persistierenden Motilitätsstörungen nach alleiniger Divertikelektomie ist die Rezidivrate mit 20–35% sehr hoch.

Die Myotomie des unteren Ösophagussphinkters ist heute eine Routinemaßnahme bei der Operation der epiphrenischen Divertikel.

CAVE ! Im Falle der epiphrenischen Divertikel und der Divertikel des mittleren Ösophagus sollte bei geplanter Operation vorher in jedem Fall eine Manometrie durchgeführt werden, da eine alleinige Divertikelektomie ohne vorherige manometrische Abklärung das Risiko eines postoperativen Rezidivs des Divertikels erhöht. Eventuell muss dann eine zusätzliche Myotomie durchgeführt werden.

Morphologisch bzw. funktionell sind die epiphrenischen ebenso wie die mitt-ösophagealen Divertikel von den so genannten Barsony- oder auch inkonstanten Divertikeln bei der hypermotilen Achalasie oder beim diffusen Spasmus zu unterscheiden, die nur vorübergehend zwischen 2 „Hochdruckzonen" ausgepresst werden.

Intramurale Pseudodivertikulose des Ösophagus

(Siehe auch entzündliche Erkrankungen des Ösophagus)

Die Pseudodivertikulose des Ösophagus ist keine eigentliche Divertikelerkrankung, sondern gehört zu den entzündlichen Alterationen des Ösophagus. Um häufige Verwechslungen diesbezüglich zu verhindern, sei sie an dieser Stelle abgehandelt.

Pathogenese

Der Ösophagus enthält normalerweise über 200 tiefe muzinöse Ausführungsgänge, welche sich longitudinal der langen Ösophagusfalten ausbreiten. Sie haben eine Länge zwischen 2 und 5 mm. Pathologisch-anatomische Studien haben gezeigt, dass die intramurale Pseudodivertikulose dilatierten Ausführungsgängen dieser tiefen muzinösen Drüsen entspricht.

Die Ursache der Pseudodivertikulose wird noch etwas kontrovers diskutiert. In 30–40% der Patienten fanden sich Candida albicans. Daraus folgerten einige Autoren, dass die Candidaösophagitis zur Entwicklung der Pseudodivertikulitis prädisponiert. Dennoch wird von den meisten Autoren diese Candidabesiedlung als sekundärer Faktor nach einer primären Entzündung der Speiseröhre postuliert.

80–90% der Patienten mit Pseudodivertikulose zeigen endoskopisch oder histologisch eine inflammatorische Erkrankung der Speiseröhre. Dabei fanden sich vermehrt narbige Strikturen vor allem im distalen Ösophagus, meist als Ergebnis einer Refluxösophagitis.

Somit ist vermutlich die ösophageale intramurale Pseudodivertikulose als Folge der chronischen Ösophagitis, speziell der Refluxösophagitis anzusehen. Dies ist jedoch nicht statistisch erwiesen, da nur wenige Patienten mit Ösophagitis dieses seltene Krankheitsbild aufweisen.

Klinik

Die ösophageale intramurale Pseudodivertikulose tritt im Allgemeinen im höheren Lebensalter auf und bevorzugt leicht das männliche Geschlecht. Etwa 20% der Patienten leiden unter Diabetes mellitus, 15% sind Alkoholiker. Es findet sich eine Prävalenz von annähernd 90% von begleitenden ösophagealen Strikturen, meistens entzündlicher Genese.

Die Behandlung ist normalerweise auf die oben genannten Strikturen gerichtet, da die Pseudodivertikel ihrerseits selten dysphagische Probleme erzeugen. Hierbei hat sich die *pneumatische Dilatation* als sehr erfolgreich erwiesen.

Radiologische Symptomatik

Die intramurale Pseudodivertikulose der Speiseröhre wird in weit weniger als 0,1% des Patientenguts mit *Bariumösophagogramm* diagnostiziert. Die Ösophagographie ist dennoch sensitiver als die Endoskopie, da die Visualisierung der sehr kleinen Öffnungen der dilatierten muzinösen Ausführungsgänge extrem schwierig ist. Das klassische Bild der intramuralen Pseudodivertikulose ist gekennzeichnet durch intramurale, sehr kleine, 1–4 cm lange kaktusartige Ausbuchtungen entlang der Achse der Speiseröhre.

Die Darstellung der Pseudodivertikel gelingt in der Regel nur mit Barium. Nach unseren Erfahrungen hat es sich bewährt, die Füllung der intramuralen Drüsengänge mit einer Bariumsulfatsuspension durchzuführen. Dazu ist es sinnvoll, den Patienten in Rückenlage etwa 10 Minuten verweilen zu lassen, nachdem vorher jeweils eine Ampulle Buscopan/50 kg KG injiziert wurde, um eine ausreichend lange Kontaktzeit des Kontrastmittels mit der Ösophaguswand zu gewährleisten. Im Anschluss daran kann der Patient aufgerichtet und die Untersuchung im Doppelkonstrast mit Gabe von Gasbildnern ergänzt werden. Das Kontrastmittel hat somit ausreichend Zeit, in die winzig kleinen Ausführungsgänge einzudringen (Hannig 1995). In unserem Patientengut fanden sich in <0,5% intramurale Pseudodivertikulosen. Meistens fielen sie durch eine erhebliche Odynophagie auf.

Wegen der Metaplasie der Schleimhaut im Bereich der muzinösen Ausführungsgänge ist eine seltene Komplikation der Pseudodivertikulose auch eine maligne Entartung. Auf radiologische Zeichen einer solchen ist somit dringend zu achten. Gelegentlich führt auch die Perforation von ösophagealen intramuralen Pseudodivertikeln zur Entwicklung einer periösophagealen Abszessbildung bis hin zur Mediastinitis.

3.10 Tumoren

3.10.1 Benigne Tumoren des Pharynx und des Ösophagus

Der häufigste benigne *submukosale* Tumor der Speiseröhre ist das *Leiomyom*, welches >50% aller gutartigen ösophagealen Tumoren ausmacht (Abb. 3.87 a, b). Die Leiomyome des Ösophagus treten meist solitär auf. Sie liegen meist unterhalb der Trachealbifurkation, da hier ein höherer Anteil glattmuskulärer Ösophaguswand vorliegt. Sie wachsen nicht in den skelettmuskulären, gestreiften Muskelanteilen des Speiseröhre.

Klinisch sind die meisten Patienten mit ösophagealen Leiomyomen lange Zeit asymptomatisch. Sogar relativ große Tumoren bis zu 3 cm Durchmesser erzeugen keinerlei dysphagische Beschwerden. Erst bei einer Obstruktion von >50% des Lumens werden diese Tumoren symptomatisch.

In der *Doppelkontrastradiographie* stellen sie sich als sehr glatt begrenzte, pelottenartige Raumforderungen der Speiseröhre mit unversehrtem Schleimhautrelief dar (submuköses Wachstum!). Ihre Größe kann zwischen 2 und 8 cm betragen. Sie zeigen die typische Form anderer intramuraler Läsionen des Gastrointestinaltrakts.

In der *Mukosa* können Papillome und benigne Adenome auftreten.

Die *mukosalen Papillome* machen nur 5% aller benigen Tumoren des Pharynx und des Ösophagus aus. Im *Doppelkontrastradiogramm* erscheinen sie als kleine polypöse Raumforderungen von <1 cm Durchmesser mit glatter oder leicht lobulierter Oberfläche.

Die *mukosalen Adenome* machen <1% aller benignen Ösophagus- und Pharynxtumoren aus. Sie entstehen am häufigsten in Zylinderepithelarealen, sodass man annimmt, dass sie sich aus ektopischen Magenmukosainseln entwickeln (häufig bei der Barrett-Mukosa; Abb. 3.88 a, b).

Beide Formen der mukosalen „benigen“ Tumoren sollten wegen einer Entartungstendenz, die etwa der von Kolonpolypen entspricht, endoskopisch abgetragen werden.

Zu den in der *Submukosa* auftretenden gutartigen Tumoren der Speiseröhre und des Pharynx gehören der Häufigkeit nach:

- das Leiomyom,
- der fibrovaskuläre Polyp,
- der Granulosazelltumor (und andere mesenchymale Tumoren) und
- selten Zysten und Fibrome.

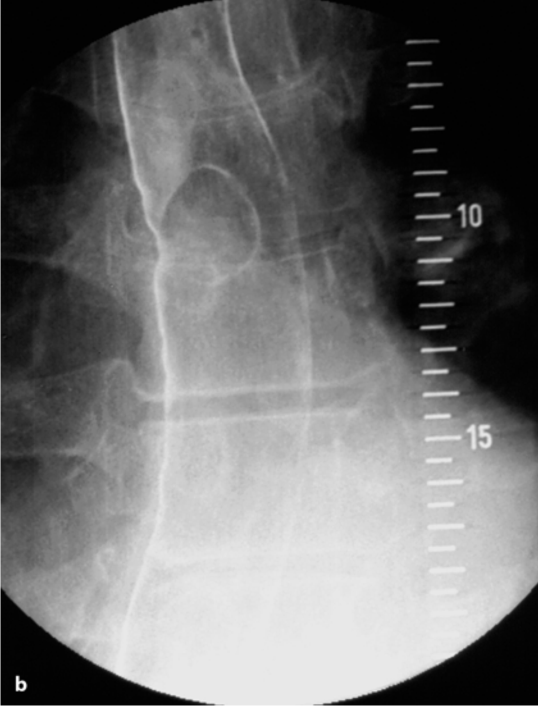


Abb. 3.87. Leiomyom mit typischer glattwandiger submuköser Raumforderung „en profil“ (**a**) und „en face“ (**b**)

Sehr seltene gutartige Tumoren des Pharynx und der Ösophagus sind intramurale Zysten, Fibrome und gestielte fibroadenomatöse Polypen (Abb. 3.89 a–c).

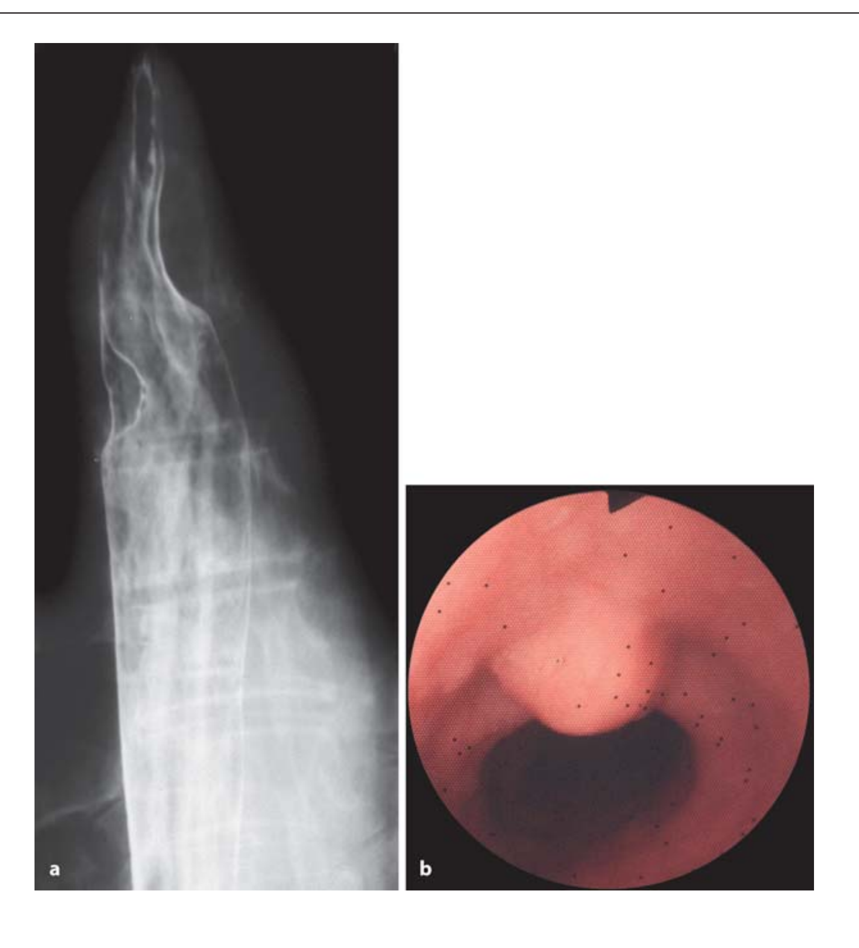


Abb. 3.88 a, b. Ösophagusadenom im mittleren Ösophagus. **a** Radiologisch erkennt man eine Vorwölbung in das Ösophaguslumen. **b** Endoskopische Ansicht des flach der Schleimhaut aufsitzenden Adenoms

Abb. 3.89 a–c. 65-jährige Patientin mit peristierender Dysphagie und einem großen histologisch gesicherten fibrovaskulären Polypen. (Mit freundlicher Genehmigung von P. Pokieser und A. Ba-Ssalamah, Radiologische Klinik, AKH, Wien)

3.10.2 Maligne Pharynxtumoren

Der Radiologe sollte mit den Neoplasien des Pharynx ebenso vertraut sein wie mit dem Ösophaguskarzinom. Plattenepithelkarzinome der Zunge, des Pharynx und des Larynx stellen 5% aller Karzinome in den USA dar. Im Gegensatz dazu machen die Ösophaguskarzinome nur 1% aller Karzinome in den USA aus. Diese Zahlen sind denjenigen in Deutschland vergleichbar.

Die Prognose der pharyngealen Karzinome ist besser als die der Ösophaguskarzinome, die Fünfjahresüberlebensrate liegt für pharyngeale Karzinome bei 20–40%, wogegen die Fünfjahresüberlebensrate für das fortgeschrittene Ösophaguskarzinom nur bei etwa 5–10% liegt.

Eine *Pharyngoösophagographie* hat dort eine spezielle Wertigkeit, wo die flexible *Endoskopie* naturgemäß methodische Schwierigkeiten aufweist: Dies sind die unteren Abschnitte der Zungenbasis, die Valleculae, der Hypopharynx und der pharyngoösophageale Übergang (oberer Ösophagussphinkter).

Darüber hinaus kann vor allem die *dynamische Untersuchung* simultane, strukturelle und funktionelle Läsionen mit großer Präzision erfassen, wie z. B. einen prominenten M. cricopharyngeus, ein Zenker-Divertikel oder ein Web bzw. eine Striktur anderer Genese, die durch die konventionelle Endoskopie oft schwierig zu passieren sind.

Weiterhin erlaubt die dynamische Untersuchung eine Einschätzung des Ausmaßes der funktionellen Einschränkung des Pharynx durch den Tumor und erfasst frühzeitig Komplikationen wie Fisteln oder Aspirationsepisoden.

Die *Symptome* des Pharynxkarzinoms sind unspezifisch. Sie treten nach einem kurzen Zeitintervall von <4 Monaten auf. Sie reichen vom Globusgefühl über Dysphagie bis zur Odynophagie und Hustenreiz bei laryngealer Penetration. Heiserkeit tritt auf, wenn der Larynx infiltriert wird oder die medialen Sinus piriformis betroffen sind, insbesondere bei Infiltration der Aryknorpel. Fast alle Patienten (>95%) betreiben einen mittelgradigen bis schweren Alkohol- und Tabakmissbrauch.

90% aller malignen Läsionen des Oro- und Hypopharynx sind Plattenepithelkarzinome. 20% der Patienten mit Pharynxtumoren zeigen weitere primäre Tumoren der Mundhöhle, des Ösophagus oder der Lunge (Abb. 3.90 a,b, Abb. 3.91).

Wegen der hohen Inzidenz von Ösophaguskarzinomen beim Larynx- und Pharynxkarzinom, die zwischen 1 und 15% liegt, ist eine Mituntersuchung der Speiseröhre bei der Pharyngographie obligat zu fordern.

Merke ! Beim Nachweis eines Pharynx- oder Larynxkarzinoms sollte unbedingt eine radiologische und ggf. endoskopische weitere Abklärung der Speiseröhre erfolgen.

Abb. 3.90 a, b. Großes linksseitiges Plattenepithelkarzinom der Oro- und Hypopharynxrückwand

Abb. 3.91. Pharynxhinterwandtumor in Höhe des Oropharynx und gleichzeitig Velumtumor, welcher das Cavum oris einengt

Eine Klassifikation der Pharynxtumoren ist für eine stadienorientierte Therapie unerlässlich. Verschiedene Einteilungen sind in Tabelle 3.12, Tabelle 3.13 und Tabelle 3.14 zusammengestellt.

CT und *MRT* als Schnittbildverfahren sind die Mittel der Wahl, die extraluminale Tumorausdehnung und die regionale Lymphknotenmetastasierung zu erfassen. Vor allem submuköse Tumoren, die mit modernen Endoskopen oft übersehen werden, sind mit diesen Methoden am besten zu detektieren. Auch die retrokrikoidale Region stellt eine besondere Herausforderung für die radiologische Diagnostik dar, da diese Region oft nicht ausreichend endoskopisch einsehbar ist. Die Erfassung der pharyngolaryngealen Tumoren im Schnittbild wird im Band *Kopf-Hals* aus der Reihe *Handbuch diagnostische Radiologie* gesondert abgehandelt. Die Erfassung des Lymphknotenstatus und eventueller Metastasen ist für ein korrektes prätherapeutisches Staging durch die TNM-Klassifikation (vgl. Tabelle 3.12) unbedingt erforderlich.

Radiologische Untersuchungstechnik

Für die *konventionelle Pharyngographie* verwenden wir eine spezielle Mischung aus „Very-high-density-Bariumsulfat" 1:1, gemischt mit fertiger flüssiger Bariumsuspension und Entschäumungsmittel, um eine optimale Dichte der Schleimhautbenetzung bei gleichzeitig günstiger Kontrastmittelviskosität zu erreichen. Ferner werden spezielle Manöver, wie das

Tabelle 3.12. TNM-Klassifikation von Pharynxtumoren. (Nach Wittekind u. Wagner 1997)

pT-Klassifikation (Primärtumor)	
pTX	Primärtumor kann histologisch nicht beurteilt werden
pT0	Kein histologischer Anhalt für Primärtumor
pTis	Carcinoma in situ
pT 1–4	Zunehmende Größe und/oder lokale Ausdehnung des Primärtumors
pN-Klassifikation der Kopf-Hals-Tumoren (außer denen des Nasopharynx)	
pNX	Regionäre Lymphknoten können nicht beurteilt werden
pN0	Keine regionären Lymphknotenmetastasen
pN1	Metastase in solitärem ipsilateralem Lymphknoten, 3 cm oder weniger
pN2a	Metastase in solitärem ipsilateralem Lymphknoten, >3 cm, <6 cm
pN2b	Metastasen in multiplen ipsilateralen Lymphknoten, keiner >6 cm
pN2c	Metastasen in bilateralen oder kontralateralen Lymphknoten, keiner >6 cm
pN3	Metastase(n) in Lymphknoten, >6 cm
pM-Klassifikation (Fernmetastasen)	
pMX	Fernmetastasen können mikroskopisch nicht beurteilt werden
pM0	Mikroskopisch keine Fernmetastasen
pM1	Mikroskopisch Fernmetastase(n), kann ergänzt werden und durch Bezeichnung des Organs (z. B. pul für Lunge), Lymphknotenmetastasen jenseits der regionären Lymphknoten gelten als Fernmetastase (pM1)
R-Faktor (Residualtumor)	
Der R-Faktor beschreibt das Vorhandensein von Residualtumor nach Behandlung	
RX	Vorhandensein von Residualtumor kann nicht beurteilt werden
R0	Kein Residualtumor
R1	Mikroskopischer Residualtumor
R2	Makroskopischer Residualtumor
Der Zusatz p (pathologisch) bedeutet, dass sich die Klassifikation nach der histologischen Untersuchung des Operationspräparates orientiert.	

Tabelle 3.13. Stadieneinteilung Karzinome des Mundraumes, Pharynx, Larynx und der Kieferhöhle aufgeführt. Für die übrigen Regionen gelten davon abeweichende Einteilungen

Stadium 0	Tis	N0	M0
Stadium I	T1	N0	M0
Stadium II	T2	N0	M0
Stadium III	T3	N0	M0
	T1	N1	M0
	T2	N1	M0
	T3	N1	M0
Stadium IV	T4	N0	M0
	T4	N1	M0
	Jedes T	N2	M0
	Jedes T	N3	M0
	Jedes T	Jedes N	M1

Tabelle 3.14. Histomorphologische Malignitätsgraduierung. (Aus Ihrler 2003)

Grad 1 hoch differenziert:	Das Karzinomgewebe zeigt nach histologischen bzw. zytologischen Kriterien Ähnlichkeit zu regulär ausdifferenzierter Plattenepithelschleimhaut mit häufiger Verhornung und leicht identifizierbaren Interzellularbrücken. Die zelluläre Pleomorphie ist gering, Mitosen sind selten und atypische Mitosen fehlen
Grad 2 mäßig differenziert:	Die Hornbildung ist geringer ausgebildet, Interzellularbrücken sind spärlich nachweisbar, es liegen eine höhere Kernpleomorphie und höhere Mitoserate vor
Grad 3 niedrig differenziert:	Die Zeichen einer plattenepithelialen Differenzierung liegen nur spärlich vor. Die Kernpleomorphie ist hochgradig, die mitotische Aktivität hoch mit häufigen atypischen Mitosen. Es kann ein schmalsträngiges Infiltrationsmuster dominieren

modifizierte Pseudo-Valsalva-Manöver und das Müller-Manöver angewandt, um die Wanddistension bzw. deren Fehlen bei Wandinfiltration besser zu erkennen. Zur Distension des Pharynx im lateralen Strahlengang hat sich eine laute „E"-Phonation bewährt. Zur Erfassung der Beweglichkeit der Stimm- und Taschenbänder im Fall einer laryngealen Infiltration werden im posterior-anterioren Strahlengang bei großer Vergrößerung unter Zentrierung auf die Glottis die Vokale „A-E-I-O-U" phoniert. Hierdurch sind tumorbedingte uni- oder bilaterale Rekurrensparesen gut erkennbar (Hannig 1995).

Das *Plattenepithelkarzinom der Tonsilla palatina* ist der häufigste maligne Tumor des Pharynx.

Plattenepithelkarzinome des Zungengrundes sind meist schlecht differenzierte Läsionen, die erst spät in fortgeschrittenen Stadien mit Lymphknotenmetastasen entdeckt werden. Die Tumoren infiltrieren tief die intrinsische und extrinsische Zungenmuskulatur. Ipsi- und kontralaterale Lymphknotenmetastasen finden sich in >70% der Patienten. Die Fünfjahresüberlebensrate beträgt 20–40%. Bei dieser Diagnose werden die neuen akzellerierten Radio-Chemo-Therapien mit einem Zweijahresüberleben von bis zu 65% eingesetzt.

Abb. 3.92 a, b. Epiglottistumor und supraglottischer Tumor. **a** Von der Epiglottis ausgehende Raumforderung, welche in den Aditus laryngis reicht. **b** Rechts große, höckerige Tumormasse, welche von der Epiglottis ausgeht und links sowohl in den Aditus laryngis, aber vor allem in den linken Recessus piriformis reicht

Tumoren der supraglottischen Region

Plattenepithelkarzinome, die die Epiglottis, die aryepiglottischen Falten und die Schleimhaut, welche den Aryknorpel überlagert, die Taschenfalten und das Vestibulum laryngis befallen, sind als supraglottische Karzinome subsumiert (Abb. 3.92 a, b). Sie sind in der Regel schlecht differenziert oder undifferenziert und streuen sehr schnell in den gesamten supraglottischen Raum und in den präepiglottischen Raum. Die Fünfjahresüberlebensrate beträgt etwa 40%.

Tumoren des Sinus piriformis

Plattenepithelkarzinome des Sinus piriformis (Abb. 3.93 a, b) sind in der Regel fortgeschrittene Läsionen zum Zeitpunkt der Diagnosestellung und zeigen ebenfalls eine sehr schnelle Tumorausbreitung und Fernmetastasierung. Lymphknotenmetastasen treten in 70–80 % auf. Die Fünfjahresüberlebensrate beträgt 20–40 %.

Tumoren des lateralen Sinus piriformis infiltrieren die Membrana thyreohyoidea und häufig den Schildknorpel und die Weichteile des Nackens inklusive der Gefäß-Nerven-Scheide.

Tumoren der Pharynxhinterwand

Plattenepithelkarzinome der Pharynxhinterwand sind typischerweise bei Diagnosestellung sehr groß, da sie sehr lange asymptomatisch bleiben. Ihre erste klinische Manifestation stellt sich normalerweise in einer Schwellung am Nacken oder Hals, verursacht durch lokale nodale Metastasen, dar (Abb. 3.94 a, b). Sie breiten sich longitudinal oft länger als 5 cm in den Nasopharynx und bis zum zervikalen Ösophagus aus. Diese Tumorentität des Pharynx ist am häufigsten verbunden mit simultanen malignen Läsionen der Mundhöhle und des Ösophagus. Die Fünfjahreüberlebensrate beträgt etwa 21 %.

Tumoren der Postkrikoidalregion

Plattenepithelkarzinome der Postkrikoidalregion sind sehr selten, außer in Skandinavien. Man vermutet eine Assoziation mit Eisenmangelanämie und zervikalen ösophagealen Webs (Vincent-Syndrom) wie auch Pemphigus vulgaris (Enterline u. Thompson 1976).

Die postkrikoidalen Karzinome (Abb. 3.95) sind leicht zur verwechseln mit der so genannten post- oder subkrikoidalen Impression des Pharynx, die aus abundanter Mukosa besteht. Dies ist eine formvariable Vorwölbung, die lediglich während des Schluckaktes zu beobachten ist und nach dem Schlucken wieder verstreicht. Die retrokrikoidale Impression weist grundsätzlich 6 morphologische Erscheinungsformen auf (Abb. 3.96). Auf Einzelfilmaufnahmen ist im konventionellen Röntgen eine Verwechslung mit Webs oder retrokrikoidalen Karzinomen häufig. Hilfreich ist in diesem Fall die *dynamische Aufzeichnung*, da der Nachweis der Formvariabilität ein relativ sicheres Zeichen der Benignität der Läsion darstellt.

Abb. 3.93 a, b. Tumor im rechten Sinus piriformis. **a** Laterale Ansicht mit Ausdehnung in den Oropharynx. **b** P.-a.-Ansicht des rechten Sinus piriformis mit Verminderung des Lumens und eine Destruktion des lateralen Pharynxwand

Abb. 3.94 a, b. Pharynx-Hinterwand-Tumor. Oro-Hypopharynx-Tumor links, welcher die Boluspassage z. T. behindert

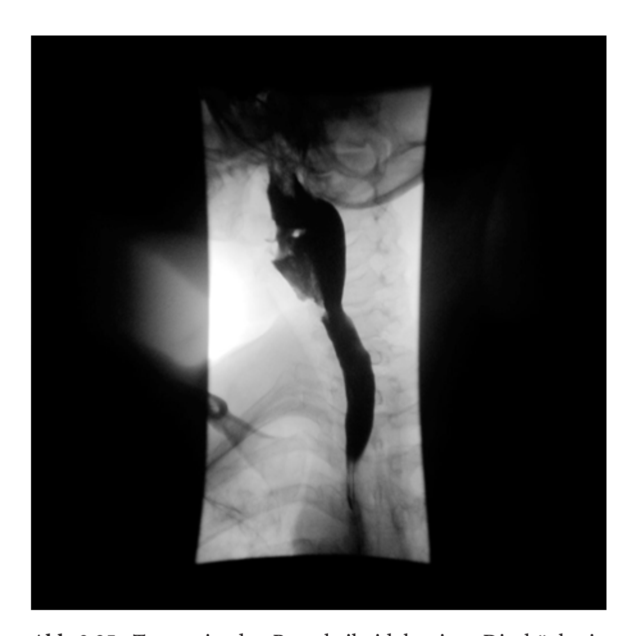


Abb. 3.95. Tumor in der Retrokrikoidalregion. Die höckerig erscheinende Raumforderung ist während mehrerer Schluckabläufe fast gleich erkennbar

Veränderungen nach Therapie von Pharynxtumoren

Der Pharynx und der Ösophagus können sowohl im Rahmen der primären wie der additiven Therapie von Tumoren, wie Lymphomen oder Plattenepithelkarzinomen beeinträchtigt sein, aber auch bei der Strahlentherapie des Larynxkarzinoms miterfasst werden. Die akute Mukositis und ein Ödem treten früh im Bestrahlungsverlauf auf, gefolgt von Epithelnekrosen und Ulzerationen mit submuköser Entzündung. Die Mukosa atrophiert, und eine submuköse Fibrose kann entstehen. Die Mehrzahl der chronischen Strahlenschäden resultieren von vaskulären Veränderungen wie Thrombose und Fibrose der Kapillaren und der Lymphbahnen und einer subintimalen Fibrose mit Hyalinisierung der Venen und Arterien. Diese vaskulären Veränderungen führen zur Atrophie der Haut und zur Fibrose des subkutanen Gewebes sowie auch der Muskulatur.

Etwa 15% der Patienten entwickeln ein persistierendes Ödem nach Strahlentherapie. Sehr häufig tritt auch eine Xerostomie auf, sofern die Parotis- oder Submandibulardrüsen mit im Strahlenfeld lagen. Die Xerostomie führt zu persistierender Dysphagie. Radiologisch ist sie gut an einer vermehrten Benetzung der Schleimhaut zu erkennen.

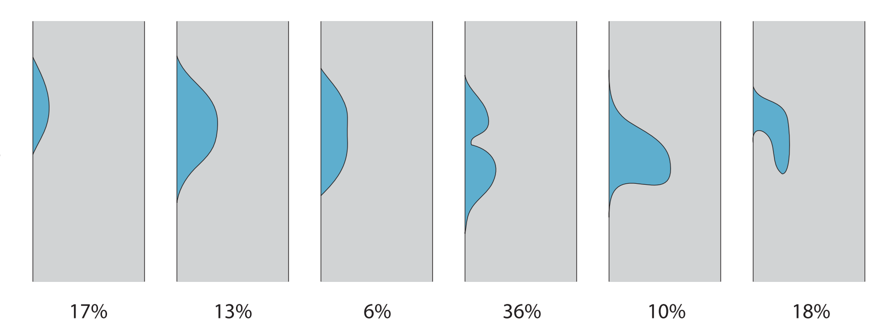


Abb. 3.96. Sechs Grundtypen der retrokrikoidalen Impression. Aufgrund der Form ist eine Klassifizierung in gut- oder bösartig nicht möglich. Nur die Formvariabilität während des Schluckaktes ist ein Hinweis auf Benignität

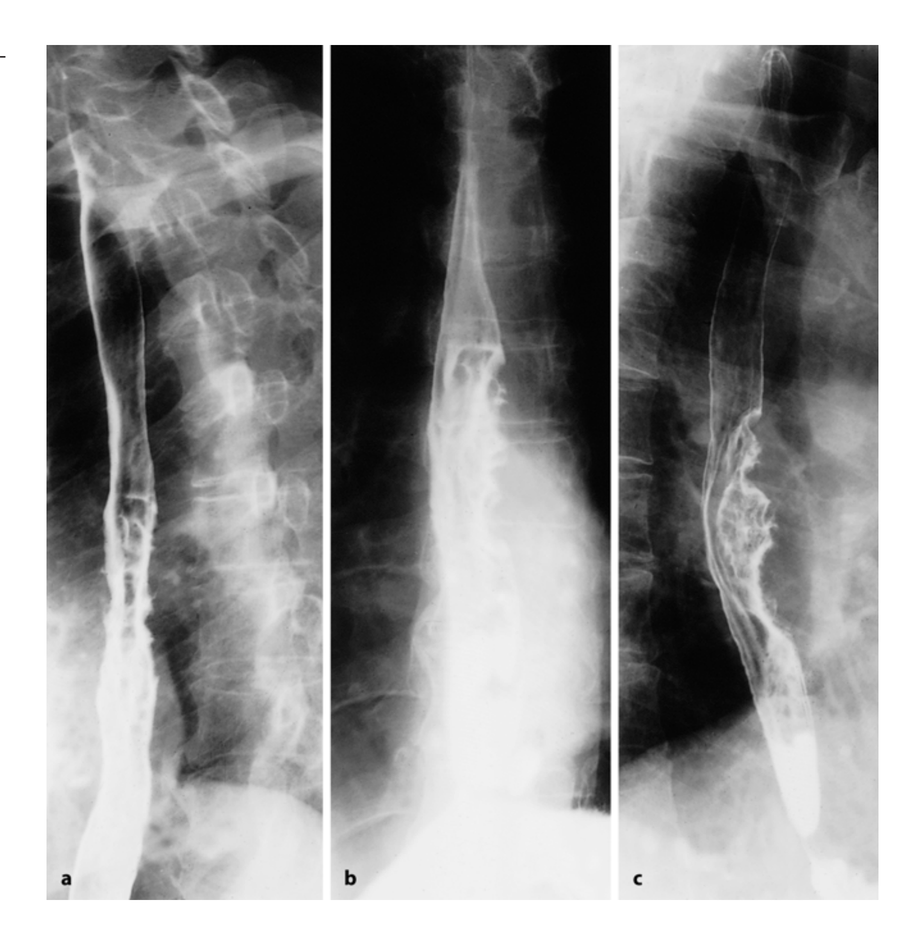


Abb. 3.97 a–c. Polypös wachsendes Plattenepithelkarzinom im mittleren Ösophagusdrittel in verschiedenen Projektionen

3.10.3 Maligne Ösophagustumoren

Ösophaguskarzinome stellen etwa 1 % aller malignen Erkrankungen und 7 % aller Karzinome des Gastroösophagealtrakts dar. Die Prognose ist generell sehr schlecht mit einer Gesamtfünfjahresüberlebensrate von <10 %. Noch vor 10–15 Jahren stellten *Plattenepithelkarzinome* den Hauptanteil der Karzinome der Speiseröhre dar (Abb. 3.97 a–c).

Das *Adenokarzinom* des Ösophagus ist aber in seiner Inzidenz in den letzten Jahren dramatisch angestiegen. Dies beruht vermutlich auf der vermehrten Inzidenz von Refluxerkrankungen, insbesondere seit Ende der 1970er Jahre. Diese Karzinome entwickeln sich auf der Basis eines Barrett-Ösophagus und unterliegen völlig anderen pathophysiologischen Grundlagen als die Plattenepithelkarzinome.

Rein röntgenmorphologisch lassen sich die Plattenepithelkarzinome weder in der CT noch in der Doppelkontrastradiographie von den Adenokarzinomen unterscheiden.

Im Falle einer geplanten Resektion ist es für den Chirurgen wichtig, neben dem Tumor-Staging durch die Übersichtsradiographie eine weitere Information über die Topographie des Tumors zu erhalten, insbe-

sondere über die Lagebeziehung zum linken Hauptbronchus bzw. zur Trachea sowie zum oberen Ösophagussphinkter und zur Kardia (Hannig 1995).

Plattenepithelkarzinom

Das Plattenepithelkarzinom der Speiseröhre zeigt auffällig große geographische Variationen. So gibt es z. B. den so genannten „asiatischen Ösophaguskarzinomstreifen". Dieser erstreckt sich von der Osttürkei, dem Nordiran über Indien nach Nordchina. Als Hauptursache dieser regionalen Spitzen werden in erster Linie die speziellen *Ernährungsgewohnheiten* verantwortlich gemacht. Eine hereditäre Prädisposition erscheint weniger wahrscheinlich. Auch *Umweltfaktoren* spielen eine Rolle in der Pathogenese der Plattenepithelkarzinome: So sind Nitrosamine oder andere Nitrosokomponenten potente Karzinogene, die in hoher Konzentration in der Nahrung und im Wasser von Teilen Nordchinas vorkommen. In letzter Zeit hat sich die Ursachenforschung auch auf den pathogenetischen Einfluss des humanen Papillomavirus (HPV) konzentriert. In China wurde der HPV zu 23–66% in Proben, die aus dem Tumor entnommen wurden, nachgewiesen. Zumindest wirkt dieser Virus offensichtlich synergistisch in der Kanzerogenese.

Nach Definition der „Japanese Society for Esophageal Diseases" sind die Frühkarzinome histologisch auf die Mukosa oder Submukosa beschränkt und zeigen keine Lymphknotenbeteiligung. Diese histologische Form erreicht eine Fünfjahreüberlebensrate von annähernd 90%. Hingegen ist das oberflächliche Ösophaguskarzinom zwar ebenfalls auf die Mukosa und Submukosa begrenzt, weist aber bereits früh Lymphknotenmetastasen auf (vgl. Abb. 3.97 a–c).

In der Literatur werden die Begriffe frühes Ösophaguskarzinom, oberflächliches Ösophaguskarzinom und kleines Ösophaguskarzinom häufig synonym gebraucht. Diese Begriffe sollten jedoch nicht synonym verwendet werden, da sie auf unterschiedlichen histopathologischen Grundlagen beruhen und sie sich dadurch erheblich in ihrer Prognose unterscheiden (Abb. 3.98).

Die so genannten *Frühkarzinome* sind ein Ausdruck für Tumoren <3,5 cm Größe. Dies ist die einzige Definition, unabhängig von der Tiefe ihrer Invasion oder der Präsenz oder Absenz von Lymphknotenmetastasen.

Abb. 3.98. Kleines Plattenepithelkarzinom, im Doppelkontrast durch die unregelmäßige Schleimhaut mit Buckelung erkennbar

Das Adenokarzinom

Die Adenokarzinome zeigen lediglich eine erhöhte Prävalenz des Befalls der distalen Speiseröhre und der Kardia. Sie werden nach Siewert et al. (1990) in Karzinome des ösophagogastrischen Übergangs Typ AEG I, AEG II und AEG III eingeteilt (Abb. 3.99 a–c).

- Die Adenokarzinome des *Typs AEG I* sind auf die distale Speiseröhre begrenzt (Abb. 3.100 a–d).
- Der *Typ AEG II* zeigt eine deutliche Mitbeteilung der Kardia (Abb. 3.101).
- Die Karzinome des *Typs AEG III* sind überwiegend auf den Magen und die Kardia begrenzt (Abb. 3.102 a–c).

Abb. 3.99 a–c. Operationspräparate entsprechend der Einteilung AEG I bis III (nach Siewert et al. 1990). **a** AEG I: Tumor nur im Ösophagus. **b** AEG II: Tumor im ösophagogastrischen Übergang. **c** AEG III: Tumor vorwiegend in der Kardia und subkardial lokalisiert. (Mit freundlicher Genehmigung von A. Sendler, Chirurgische Klinik und Poliklinik, TU-München, aus Sendler 2006)

Abb. 3.100 a–d. AEG I nach Siewert. **a** Zirkuläres Tumorwachstum. (*Fortsetzung siehe nächste Seite*)

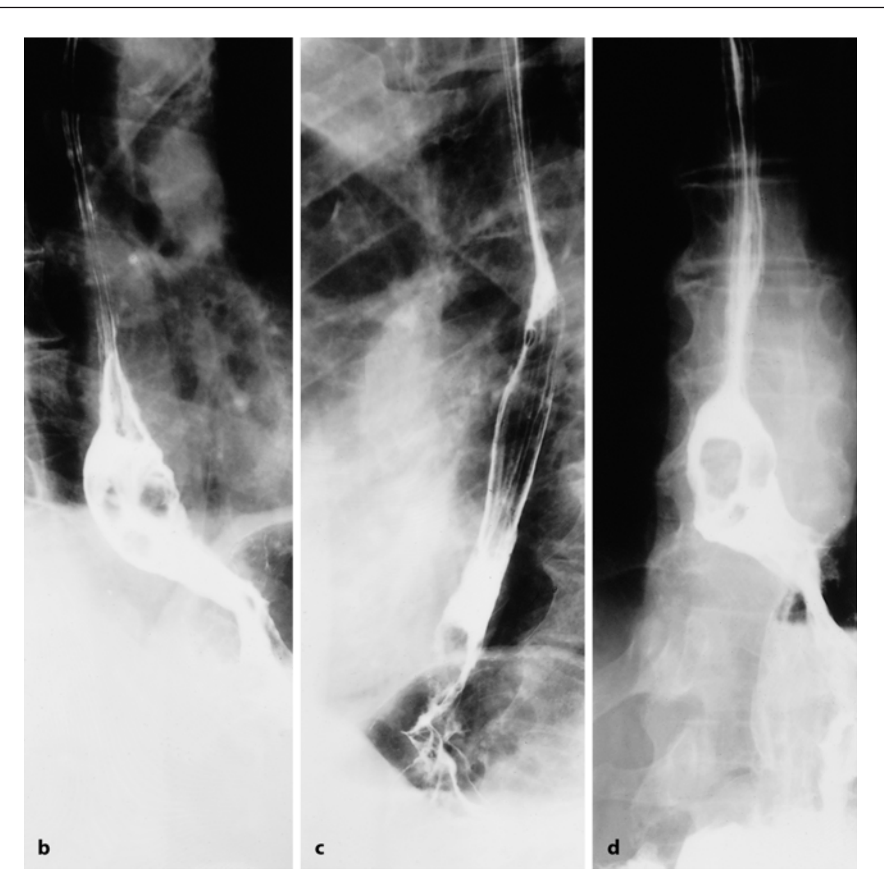


Abb. 3.100 a–d. (*Fortsetzung*) **b–d** Polypöses Wachstum in 3 verschiedenen Ebenen

Abb. 3.101. AEG II nach Siewert mit Tumoranteilen im distalen Ösophagus und dem Hiatus

Diese Einteilung gilt für die Adenokarzinome unabhängig vom TNM-Staging der malignen Tumoren.

Auch heute noch wird die Diagnose eines Ösophaguskarzinoms sehr spät gestellt, d. h. beim Auftreten einer massiven Dysphagie oder bei einer Tumorinvasion in die periösophagealen lymphatischen oder mediastinalen Strukturen. Die Lumenobstruktion zum Zeitpunkt der Diagnosestellung beträgt dann oftmals bereits 40–50 %. Meistens befinden sich die Patienten dann bereits in einem Tumorstadium der T3N1-Kategorie.

Platten- und Adenokarzinome

Merke ! Nikotinabusus und Alkoholabusus sind die Hauptrisikofaktoren für die Entwicklung eines Plattenepithelkarzinoms der Speiseröhre.

Darüber hinaus haben Tabakkonsum und Alkoholkonsum einen synergistischen Effekt, d. h. Patienten, die rauchen und trinken, haben eine wesentlich höhere Inzidenz von Plattenepithelkarzinomen der Speiseröhre. Seltenere Ursachen sind eine Achalasie, eine Laugenstriktur und ein vorbestehender Kopf-

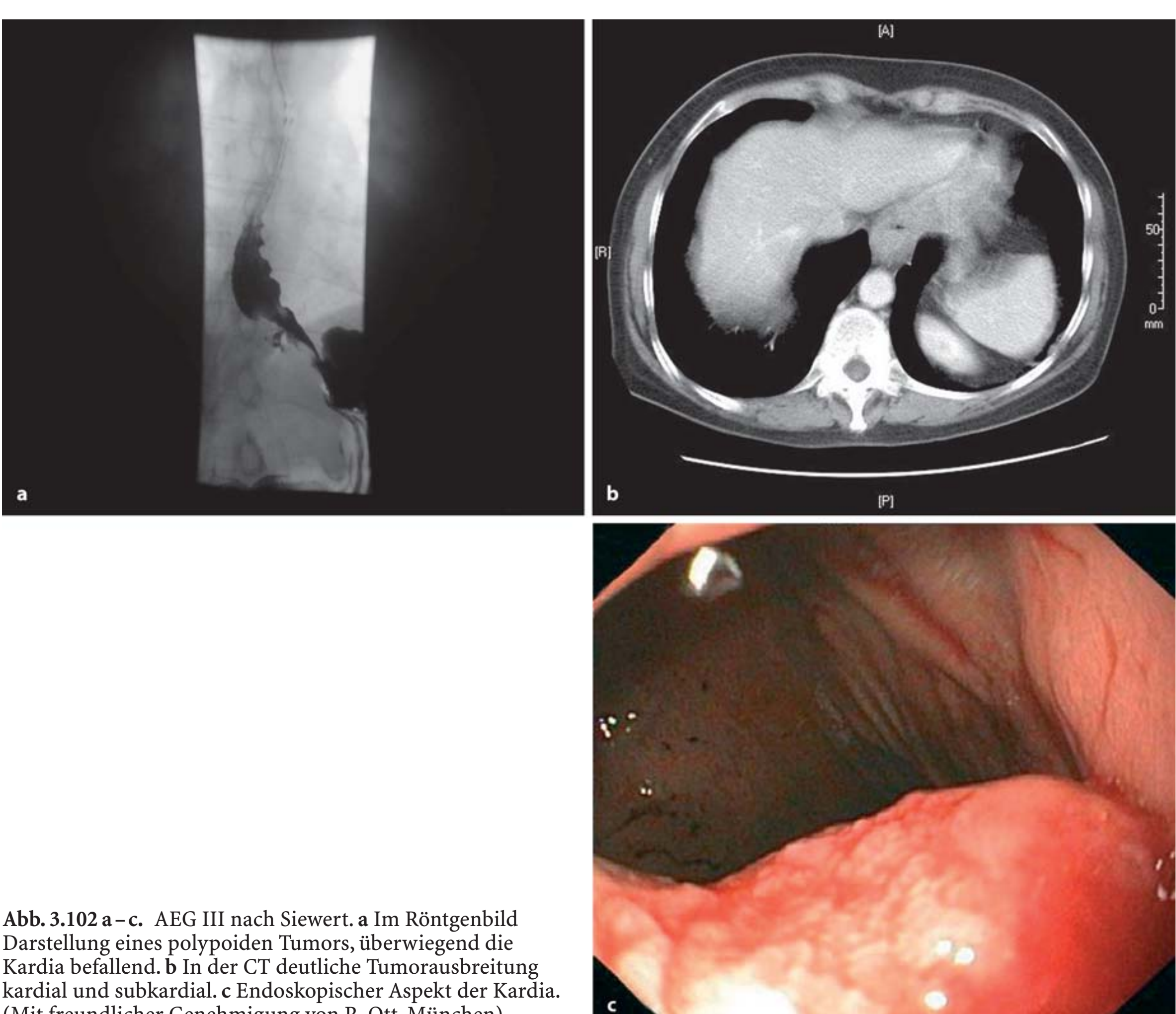


Abb. 3.102 a–c. AEG III nach Siewert. **a** Im Röntgenbild Darstellung eines polypoiden Tumors, überwiegend die Kardia befallend. **b** In der CT deutliche Tumorausbreitung kardial und subkardial. **c** Endoskopischer Aspekt der Kardia. (Mit freundlicher Genehmigung von R. Ott, München)

Hals-Tumor sowie das Plummer-Vinson-Syndrom und die Tylosis der Speiseröhre (Gore u. Levine 2000).

Zur Karzinomentwicklung bei Laugenverätzungen s. oben.

Beim *Plummer-Vinson-Syndrom* oder auch *Petersen-Kelly-Syndrom* besteht charakteristischerweise ein Eisenmangel mit Anämieglossitis und häufig postkrikoidalen Webs, die zur Dysphagie führen. Die Prävalenz von hypopharyngealen und/oder ösophagealen Karzinomen bei Patienten mit Plummer-Vinson-Syndrom reicht von 4–16%, meist in Verbindung mit postkrikoidalen Webs (Enterline u. Thompson 1976; Abb. 3.103 a, b).

Studien, die mehr auf Inzidenz- als auf Prävalenzdaten basieren, geben das relative Risiko der Entwicklung eines Adenokarzinoms bei Patienten mit Barrett-Ösophagus als 30- bis 40-mal größer an als in der Normalbevölkerung.

Ingesamt liegt das Risiko bei Patienten mit chronischem Reflux, ein Adenokarzinom zu entwickeln, in der Größenordnung von 1% (s. oben, so genannte 10er-Regel). Diese Adenokarzinome entwickeln sich in Folge von progressiven epithelialen Dysplasien in den Bereichen präexistenter Zylinderepithelmetaplasien des Ösophagus. Es wird daher eine regelmäßige endoskopische Kontrolle bei Patienten mit bekanntem Barrett-Ösophagus empfohlen.

Radiologische Untersuchungstechnik

Ein adäquat durchgeführtes *Doppelkontrast-Barium-ösophagogramm* hat eine Sensitivität von >95% für die Detektion von Ösophaguskarzinomen und ist somit durchaus vergleichbar mit der Sensitivität der Endoskopie, die zwischen 95 und 100% angegeben wird, wobei letztere natürlich die Vorteile der sofortigen Biopsie beinhaltet.

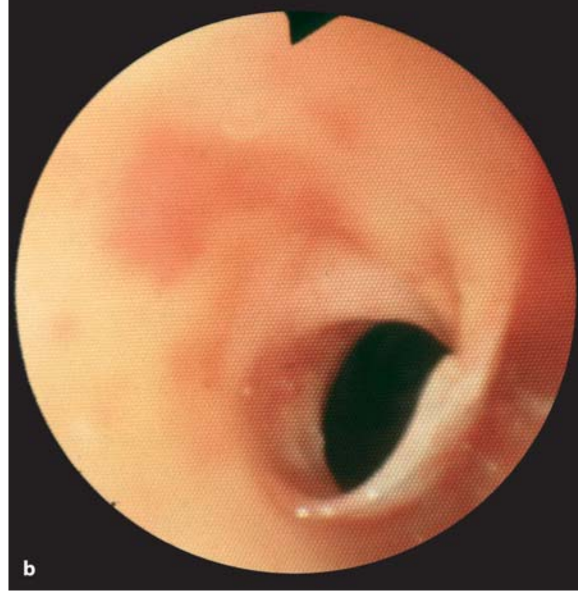


Abb. 3.103 a, b. Retrokrikoidales Web. **a** Mehrere Webs und Falten im kranialen tubulären Ösophagus. **b** Endoskopische Ansicht der Webs. (Mit freundlicher Genehmigung von J. Reichenberger, II. Medizinische Klinik, TU-München)

Abb. 3.104. Im Doppelkontrast erkennbare Tumorpelotte mit oberflächlicher langstreckiger Ulzeration im Zentrum, so genanntes „superficial spreading carcinoma"

Radiologisches Symptomatik
Frühkarzinome des Ösophagus stellen sich üblicherweise als kleine, polyzyklisch-polypoide Läsionen von <3 cm Größe dar. Sie können auch im Doppelkontrast das Bild einer plaqueähnlichen Läsion, häufig mit flachem zentralen Ulkus, bieten. Ein weiteres morphologisches Erscheinungsbild ist das von kleinen Polypen mit glatter oder leicht lobulierter Oberfläche mit kleiner fokaler Schleimhautirregularität (vgl. Abb. 3.99 a–c).

Frühkarzinome im Barrett-Ösophagus können als lokalisierte Areale mit abgeflachter Wand oder umschriebener Schleimhautirregularität innerhalb einer präexistenten peptischen Striktur auftreten.

Das oberflächlich infiltrierende Karzinom ist eine andere Form des ösophagealen Frühkarzinoms und charkterisiert durch ein Areal von konfluierenden nodulären und plaqueähnlichen Läsionen (Gore u. Levine 2000; Abb. 3.104). Diese Läsionen können mit einer fokalen Candidaösophagitis verwechselt werden. Die Plaques der Candidiasis stellen allerding häufig nur diskrete Läsionen, die von Arealen normaler Ösophagusmukosa unterbrochen werden, wohingegen die nodulären und plaqueähnlichen oberflächlich verteilten Frühkarzinome als kontinuierliche Schleimhautveränderung auftreten.

Fortgeschrittene Ösophaguskarzinome zeigen typischerweise den klassischen „Schleimhautabbruch" von einer völlig glatten Mukosa im Doppelkontrast-Ösophagogramm zu einer infiltrativ veränderten polypoiden oder ulzerierten, gelegentlich auch varikös anmutenden Läsion (Abb. 3.105, Abb. 3.106). Die mehr polypoid wachsenden fortgeschrittenen Ösophaguskarzinome zeigen das Erscheinungsbild einer

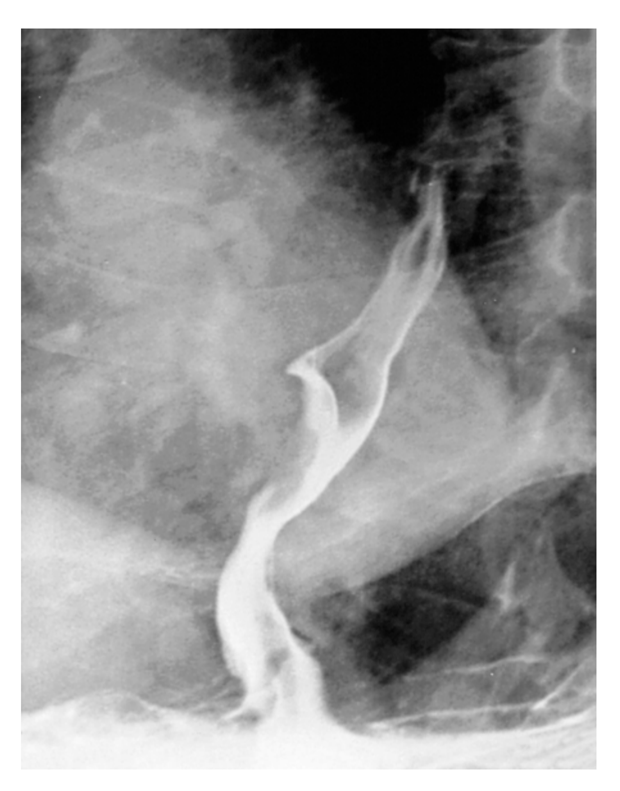


Abb. 3.105. Polypöses Ösophaguskarzinom im distalen Ösophagus. Das Lumen wird durch den großen exophytischen Tumoranteil eingeengt

Abb. 3.106. Polypöser Tumor, zirkulär wachsend im distalen Ösophagus in Koronarer Ansicht einer Multislice-CT-Sequenz

lobulierten intramuralen Raumforderung, mit meistens erheblicher exzentrischer Lumenobstruktion und häufigen Ulzerationen.

Daneben existieren die primär ulzerativen Karzinome mit großen nekrotischen Läsionen und nicht selten auch Fisteln intramural oder zum Bronchialsystem, insbesondere zum linken Hauptbronchus und zur Trachea.

Die varikös eher glattwandig wachsenden Karzinome der Speiseröhre sind Ausdruck einer submukösen Tumorausbreitung, die das Vorliegen von Ösophagusvarizen vortäuschen können. Im Unterschied zu diesen stellen sie sich z. B. im Liegen als ein konstanter Füllungsdefekte dar, wohingegen die Varizen speziell unter Buscopan-Gabe und in Abhängigkeit von der Dauer der Rückenlagerung unter Durchleuchtung in Form und Größe variieren (Abb. 3.107).

Alle Ösophaguskarzinome metastasieren früh entlang des ausgedehnten lymphatischen Netzwerkes der Speiseröhre, das aus multiplen submukösen lymphatischen Kanälen besteht. Diese lymphatischen Metastasen haben das Erscheinungsbild von polypoiden oder plaqueähnlichen, gelegentlich auch kleinen ulzerierten Läsionen, die in einiger Entfernung vom Primärtumor – unterbrochen von längerstreckig normaler Mucosa – aufzufinden sind.

Grundlage einer adäquaten therapeutischen Strategie (Operation, Operation nach neoadjuvanter Radio-Chemo-Therapie, Radio- oder kombinierte Radio-Chemo-Therapie) ist das Staging des Tumors.

Zum Staging des Lokalbefundes, d. h. also zur Festlegung der T- und N-Kategorie sind *CT* und *MRT* sowie die *endoskopische Sonographie* annähernd gleichwertig, wobei die Endosonographie in der Differenzierung des T2- vom T3-Stadium etwas bessere Ergebnisse liefert.

Für die Visualisierung von Fernmetastasen ist die CT derzeit der MRT noch überlegen. Wir führen grundsätzlich bei eventueller Operabilität oder auch vor geplanter Radio-Chemo-Therapie eine CT des Hals, Thorax, Abdomens und Beckens durch sowie bei fraglichen neurologischen Symptomen zusätzlich eine zerebrale CT. Erste positive Ergebnisse liegen auch mit der Ganzkörper-MRT vor. In den letzten Jahren wurden diese Verfahren durch die *PET-Untersuchungen* und insbesondere durch die PET-CT ergänzt (vgl. Abb. 3.15 a, b).

Abb. 3.107. Ösophagusvarizen. Girlandenförmige Aussparungen im distalen Ösophagus in 2 Ebenen

Die *PET-CT* und auch die *PET-MRT* liefern im Idealfall durch die Fusion der Befunde eine genaue topographische Orientierung über die Areale vermehrten Glukosestoffwechsels im Tumor bzw. den Metastasen.

Die prä- und posttherapeutische PET-Untersuchung alleine wird zunehmend zur Evaluierung des Ansprechens auf eine neoadjuvante Radio-Chemo-Therapie herangezogen.

Tumorstaging des Ösophagus

Nach der T-Kategorie lassen sich die in Tabelle 3.15 aufgeführten Tumorformen unterscheiden.

Die Einteilung nach TNM-Stadium (Tabelle 3.16) ist für die Festlegung einer Therapie unverzichtbar (Abb. 3.108). Falls eine Lymphknotenmetastasierung, eine pulmonale oder hepatische Metastasierung oder eine drohende Fistel erkennbar sind, wird nur noch eine Radio-Chemo-Therapie begonnen.

Im Fall einer geplanten Resektion ist es für den Chirurgen wichtig, neben dem Tumorstaging durch die *Übersichtsradiographie* eine weitere Information über die Topographie des Tumors zu bekommen. Insbesondere ist die Lagebeziehung zum linken Hauptbronchus, bzw. zur Trachea sowie zum oberen Ösophagussphinkter und zur Kardia wichtig (Hannig 1995).

Tabelle 3.15. Stadiengruppierung des Ösophaguskarzinoms. (Aus Zimmermann et al. 2006)

Stadium 0	Tis	N0	M0
Stadium I	T1	N0	M0
Stadium II A	T2, T3	N0	M0
Stadium II B	T1, T2	N1	M0
Stadium III	T3 T4	N1 Jedes N	M0 M0
Stadium IV	Jedes T	Jedes N	M1
Stadium IV A	Jedes T	Jedes N	M1a
Stadium IV B	Jedes T	Jedes N	M1b

Tabelle 3.16. TNM- Staging der Ösophaguskarzinome. (Aus Zimmermann et al. 2006)

Stadieneinteilung des Ösophaguskarzinoms	
T	Primärtumor
T1	Lamina propria, Submukosa
T2	Muscularis propria
T3	Adventitia
T4	Nachbarstrukturen
N	Regionäre Lymphknoten
N1	Regionär
M	Fernmetastasen
Für Tumoren des unteren thorakalen Ösophagus	
M 1a	Zöliakale Lymphknoten
M 1b	Andere Fernmetastasen
Für Tumoren des oberen thorakalen Ösophagus	
M 1a	Zervikale Lymphknoten
M 1b	Andere Fernmetastasen
Für Tumoren des mittleren thorakalen Ösophagus	
M 1a	Nicht anwendbar
M 1b	Nichtregionäre Lymphknoten, andere Fernmetastasen
Grading des Ösophaguskarzinoms	
Das Grading der Plattenepithelkarzinome folgt nach den üblichen Kriterien	
GX	Differenzierungsgrad kann nicht bestimmt werden
G1	Gut differenziert
G2	Mäßig differenziert
G3	Schlecht differenziert
G4	undifferenziert

Invasion von Umgebungsorganen

Sowohl *CT* als auch *MRT* sind Methoden, die eine mediastinale Invasion, eine mediastinale Lymphadenopathie und distale Metastasen eines Ösophaguskarzinoms detektieren können. Trotzdem ist es mit keiner der Methoden möglich, die Tiefe der Wandinvasion zu bestimmen. Diese ist nur mit der *Endosonographie* verlässlich erkennbar (Abb. 3.109). Die direkte Invasion der periösophagealen Strukturen ist mit den beiden Schnittbildmethoden verlässlich möglich. Karzinome des oberen und mittleren Ösophagus können das Tracheobronchialsystem invadieren, hierbei insbesondere die Trachea und den linken Hauptbronchus.

Abb. 3.108. Ein T4-Ösophaguskarzinom supracarinal/carinal. Infiltration des gesamten Mediastinums

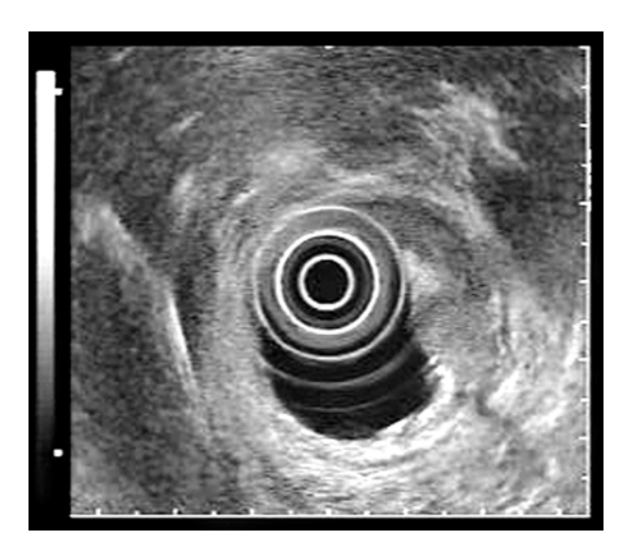


Abb. 3.109. Endosonographie von Plattenepithelkarzinomen des Ösophagus. Infiltration aller Wandschichten bei T3-Karzinom ohne Übergreifen auf die Adventitia. (Mit freundlicher Genehmigung von H.J. Dittler, Chirurgische Klinik, TU-München)

Merke ! Ein CT-morphologischer oder MRT-morphologischer Defekt in der Fettschicht zwischen Trachea bzw. Bronchus und dem Tumor darf nicht als direktes Zeichen der Invasion gewertet werden darf. Dagegen ist eine Weichteiltumorformation, die die entsprechenden Strukturen imprimiert, als Infiltration anzusehen.

Invasion der Aorta

Eine dirkete Invasion der Aorta durch ein Ösophaguskarzinom ist sehr selten und wird lediglich in etwa 2% der Autopsiestudien von Patienten, die am Ösophaguskarzinom verstorben sind, gefunden. Picus et al. (1983) beschrieb die bisher am weitesten akzeptierten Kriterien für eine Aorteninvasion. Sie ergeben sich aus dem Grad eines Kontakts zwischen Tumor und Aorta. So wird eine <45° große Ausdehnung des Kontakts zwischen Ösophagus und Aorta als *Nichtinvasion*, eine >90° reichende Ausdehnung als eine *Aorteninvasion* angesehen. Unter Anwendung dieser Kriterien wies die *CT* eine Genauigkeit von 80% bezüglich der Aorteninvasion auf.

Perikardinvasion

Die Perikardinvasion ist durch die *CT* relativ schwer zu evaluieren. Dies liegt daran, dass teilweise keine Fettschicht zwischen Perikard und Ösophagus vorliegt. Eine Perikadinvasion durch ein Ösophaguskarzinom kann aber nur dann angenommen werden, wenn eine Fettschicht zwischen Ösophagus und Perikard vorhanden sind und diese lediglich im Bereich des Tumors infiltriert erscheinen bzw. ein direkter Masseneffekt im Bereich des Perikards erkennbar ist.

Andere maligne Ösophaguserkrankungen

Non-Hodgkin-Lymphome oder seltener das Hodgkin-Lymphom können den Ösophagus befallen (Abb. 3.110 a, b). Die Manifestation eines Lymphombefalls des Ösophagus zeigt sich in der *Bariumdoppelkontrastdarstellung* in einer submukösen Masse, gelegentlich polypoiden Läsionen und verdickten Schleimhautfalten, gelegentlich auch Strikturen.

In der *CT* findet sich eine uncharakteristische langstreckige Verdickung der Ösophaguswand (Abb. 3.111).

Eine andere, sehr seltene Tumorentität der Speiseröhre ist das Spindelzellkarzinom, das sich longitudinal intraluminal als polypoide Läsion ausbreitet und selten eine wesentliche Lumenobstruktion verursacht.

Sehr selten können neuroendokrine Tumoren der Speiseröhre angetroffen werden.

Weitere seltene Tumoren der Speiseröhre sind das Leiomyosarkom, das Kaposi-Sarkom und als häufigste metastatische Absiedelungen in der Speiseröhre Metastasen des malignen Melanoms (Hannig 1995).

Die häufigste Kompression bzw. Infiltration des Ösophagus erfolgt durch das Bronchialkarzinom.

Abb. 3.110 a, b. Langstreckig verdickte Ösophaguswand mit relativ glatten Faltenstrukturen bei Lymphom des Ösophagus

Abb. 3.111. Massive zirkuläre Wandverdickung der Speiseröhre bei Lymphom

Komplikationen von malignen Ösophagustumoren

Eine der am meisten gefürchteten Komplikation fortgeschrittener Karzinome ist die Entwicklung einer ösophagotrachealen Fistel. Manche Patienten kommen erst nach der Entwicklung einer solchen Fistel in der Klinik zur Vorstellung haben dann die entsprechende Anamnese einer chronischen Aspiration meist mit vorausgegangenen – teilweise mehreren – Aspirationspneumonien (Abb. 3.112). Die Untersuchung muss in diesen Fällen unbedingt mit einem annähernd isoosmolaren wasserlöslichen Kontrastmittel und keinesfalls mit z. B. Gastrografin oder Barium erfolgen, da sonst erhebliche Komplikationen von Seiten der Lunge bis zum Lungenödem drohen.

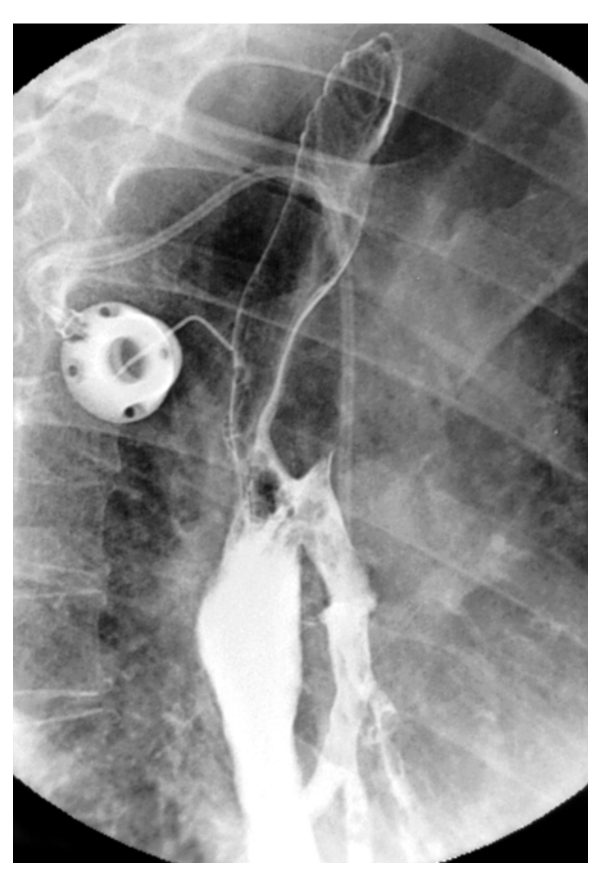


Abb. 3.112. Ösophagotracheale Fistel zum linken Bronchialsystem bei Ösopahguskarzinom

3.10.4 Posttherapeutische Veränderungen

Wegen der enormen Fortschritte in der Diagnostik und Therapie neurologischer Erkrankungen und Tumorerkrankungen in den letzten Jahren ist in der Nachsorge die Bedeutung einer Rehabilitation von verbleibenden Schluckstörungen gestiegen.

Durch die Zunahme der Therapiezentren und somit der verfügbaren Therapieplätze in den letzten 10–15 Jahren konnten auch Patienten mit eingeschränkter Prognose behandelt werden.

Zu den neurologischen Patienten werden auch solche subsumiert, welche mit einer Operation, einer Strahlentherapie oder einer Chemotherapie wegen eines Tumorleidens im Hirn oder Hirnstamm behandelt wurden. Aufgrund der neuen Behandlungsmethoden wie der Radioimmuntherapie oder der stereotaktischen Bestrahlung wird die Zahl der erfolgreich behandelten Patienten und somit die Inzidenz von posttherapeutischen Schluckstörungen zunehmen.

Bei den HNO-Tumoren variiert die Behandlung von einer einfachen Laserchirurgie bis zu einer ausgedehnten Tumorchirugie, evtl. gefolgt von einer Radiotherapie allein oder kombiniert mit einer gleichzeitigen Chemotherapie. Durch die neuen aggressiveren Protokolle einer kombinierten Radio-Chemo-Therapie mit Anwendung der akzellerierten „Concomittant-boost-Technik" wird die Heilungs- und Remissionsrate bei fortgeschrittenen Tumorstadien steigen. Dies erhöht aber auch die Inzidenz der posttherapeutisch sehr stark dysphagischen Patienten. Für Ösophagustumoren steht eine Vielfalt von Rekonstruktionsmethoden zur Verfügung, welche nachfolgend bezüglich der wichtigsten radiologischen posttherapeutischen Erscheinungbilder besprochen werden.

Die posttherapeutischen Veränderungen nach Divertikulektomie werden wegen des typischen radiologischen Erscheinungsmusters ebenfalls erwähnt.

Posttherapeutisch angepasste Physiologie

Während der pharyngealen Phase des normalen Schluckaktes wird der endopharyngeale Druck durch die dorsal und lateral durchschnürende Peristaltik unter Gegendruck durch den Larynx und die Zungenbasis in Kombination mit dem Nasopharynxabschluss durch den weichen Gaumen bewerkstelligt.

Durch die Larynx- und z. T. auch Pharynxteilresektion entsteht eine massive Veränderung bei der Boluspropulsion.

Die Resektion eines Teils des Zungengrundes oder des Mundbodens verursacht häufig eine insuffiziente Boluspräparation und Boluskompression in der Mundhöhle, was wiederum die zeitgerechte Triggerung des Schluckaktes beeinträchtigt. Das von Kennedy u. Kent (1988) postulierte kritische Niveau der Summation von Stimuli zur Reflextriggerung kann postoperativ aufgrund der z. T. ausgedehnten Resektion manchmal schwer erreicht werden. Diese Patienten weisen daher eine Verspätung der Reflextriggerung auf, welche oft erst im sekundären (Valleculae) oder tertiären (Recessus piriformes) Triggerareal erfolgt.

Neben der Resektion kann auch eine durch eine Strahlentherapie verursachte Mukositis oder eine Schleimhautatrophie einen verspäteten oder fehlenden Schluckreflex bewirken.

Merke ! Die Erholung der Mukosa nach einer Radiatio benötigt häufig 2–3 Jahre, bei einer Radio-Chemo-Therapie ist eine vollständige Restitution des Gewebes fast nie möglich.

Bei letzteren Patienten tritt die Störung der Reflextriggerung vor allem in den Rezeptoren und weniger in den afferenten Nervenfasern auf.

Eine unilaterale Pharynxresektion verursacht eine ipsilaterale Okklusion der Boluspropulsion. Die Retention eines Bolusrestes in der ipsilateralen Vallecula oder dem verbliebenen ipsilateralen Recessus piriformis ist die Folge.

Die schwerwiegendste Motilitätsstörung wird durch die Resektion des Larynx und evtl. auch von Anteilen des Pharynx verursacht. Im so entstandenen „Pharynxschlauch" reicht eine sogar hyperexkursive dorsale peristatische Welle oft nicht mehr für eine suffiziente Boluspropulsion aus. Auch ist der endopharyngeal erzeugte Druck manchmal nicht mehr für eine passive Öffnung des oberen Ösophagussphinkters ausreichend. Wie Hannig u. Wuttge-Hannig (1993) in einer radiomanometrischen Arbeit zeigten, muss für eine passive Öffnung des oberen Ösophagussphinkters nach Myotomie ein Druck von mindestens 30 mmHg endopharyngeal aufgebaut werden.

Bei Patienten nach Operation eines Hirntumors oder bei Patienten nach einer Hirnblutung oder Apoplex weist die Art der Schluckstörung eine Abhängigkeit von dem betroffenen zerebralen, zerebellären oder medullären Arealen auf. Im Hirnstamm kann vor allem das Schluckzentrum betroffen sein. Es besteht aus dem Nucleus ambiguus und dem Nucleus tracti solitarii und stellt die unterste Verbindung zwischen den afferenten und den efferenten Nervenfasen dar. Die Funktion dieser Zone wird durch Einflüsse aus dem Kortex und dem Pattern generator im Hirnstamm moduliert (s. oben, Abschn. „Physiologie"). Auch wenn größere funktionelle Areale zerstört werden, erlaubt oft die Plastizität des Gehirns eine konsekutive vikariierende Funktionsübernahme durch andere nichtgestörte Hirnareale.

Auch posttherapeutische Schluckstörungen nach gefäßchirurgischen Interventionen an den Karotiden oder nach einer Operation an der Halswirbelsäule sowie im Rahmen von posttraumatischen funktionellen Veränderungen durch Narben können auftreten.

Beim Ösophaguskarzinom kommen im kurativen Therapieansatz prinzipiell 3 Methoden der Rekonstruktion des entfernten Organs zur Anwendung:

- der Magenhochzug in retrosternaler Lage oder im Tumorbett transmediastinal,
- das Koloninterponat und
- das Jejunuminterponat.

Letzteres kann als partielles zervikales freies Interponat mit Gefäßstiel sogar bis am Zungengrund angesetzt werden. Alternativ kann es als distales Interponat bei fortgeschrittenen Kardiakarzinomen nach Gastrektomie zur Anwendung kommen. Die Wahl der Interponate wird von der onkologischen Prognose und den verfügbaren Magen-Darm-Anteilen bestimmt.

Beim klassischen Ösophagusinterponat wird eine linkszervikale perkutane End-zu-Seit-Anastomose zwischen Ösophagusstumpf bzw. Pharynx oder Zungengrund und dem Interponat durchgeführt. Beim Magenhochzug ist die Anastomose des präformierten Magenschlauches vor allem durch eine Mindervaskularisierung über die A. gastrica sinistra gefährdet. Beim Jejunuminterponat kann die arterielle und venöse Anastomose des freien Interponats zu Problemen führen.

Das Koloninterponat oder die Operation nach Merendino (Jejunuminterponat ziwschen distalem Ösophagusstumpf und Magen) werden bevorzugt bei benignen Grunderkrankungen wie z. B. peptischen Stenosen angewandt.

Lediglich beim Jejunuminterponat, jedoch nicht unbedingt beim Koloninterponat, ist auf eine möglichst isoperistaltische Implantation zu achten.

Adaptierte Untersuchungsstrategie und -methodik

Bei Aspirationsgefahr muss ein isoosmolares Kontrastmittel in einer dem Beschwerdebild angepassten Konstistenz angewandt werden (s. oben). Dieses reicht jedoch wegen der schlechten Schleimhautbenetzung für die Differenzialdiagnose zwischen einer Narbe oder einem Rezidiv nicht aus. Hier kann auf Bariumsulfatkontrastmittel wegen der guten Schleimhautreliefdarstellung nicht verzichtet werden. Die Elastizität des Pharynx und eventuelle Narben oder Rezidive des Larynx, Pharynx oder des Pharynxschlauches können durch die Distension während des Valsalva-Manövers oder den Kollaps beim Müller-Manöver aufgedeckt werden.

Extraluminale Befunde, Rezidive bzw. Lymphknotenmetastasen sind die Domäne der Schnittbildverfahren.

Postoperative Befunde

Es können eine Vielzahl von funktionellen und morphologischen Schluckstörungen nach einer HNO-Tumorchirugie angetroffen werden. Die Gründe sind so verschieden wie die Therapieansätze. Orale, pharyngeale, laryngeale und thyreoidale Tumoren werden mit den unterschiedlichsten Therapien, welche von einer einfachen Laserchirurgie über weitere Resektionen, einer horizontalen oder transversalen pharyngealen Resektion, der partiellen oder totalen Laryngektomie oder Thyreoidektomie reichen, angegangen. Die additive Therapie kann in einer Radiotherapie allein oder einer Radio-Chemo-Therapie oder anderen Kombinationstherapien, wie z. B. der Hyperthermie bestehen.

Die Indolenz und die fehlende Krankheitseinsicht bei HNO-Tumorpatienten sind Schuld an dem verspäteten Bewusstsein für eine Schluckstörung. Oft ist eine Aspirationspneumonie das erste klinische Zeichen. Neben den sozioätiologischen Faktoren der HNO-Patientengruppe ist die Indolenz oft durch eine therapiebedingte Sensibilitätsstörung bedingt. Wichtig ist die Differenzierung zwischen anatomisch-funktionellen Störungen welche z. B. durch die Chirurgie bedingt sind, und sensorischen Defiziten, welche zu funktionellen Störungen des Schluckaktes führen. Die sensorischen Störungen treten meist während der ersten 2 Jahre nach der Therapie auf.

Eine Nebenwirkung der Chemotherapie ist oft eine Polyneuropathie, welche häufig bei Patienten mit einer vorausgegangenen Alkoholanamnese auftritt. Die Strahlentherapie verursacht oft nicht nur eine permanente Xerostomie, sondern auch eine vorübergehende Mukositis und ein massives Ödem.

Nach Rückbildung der akuten Mukositis bemerken die Patienten oft erst eine bis dahin stumme Aspiration. Die sensorische Störung und die Xerostomie treten häufig spät auf und verursachen eine verzögerte Erkennung der Beschwerden. Natürlich ist ein Rezidivausschluss unumgänglich, da die sensorische Störung auch durch eine submuköse Tumorausbreitung verursacht sein kann. Die Langzeit-Therapienebenwirkungen sind oft eine Fibrose des Unterhautgewebes und eine fibröse Degeneration der Muskulatur, welche die Ventral-Kranial-Bewegung des Larynx behindert (Abb. 3.113). Diese Nebenwirkungen werden oft von den neueren therapieintensivierten Protokollen verursacht. Diese ermöglichen andererseits eine bessere Tumorregression oder -kontrolle durch die Hochdosis-Strahlentherapieprotokolle in Kombination mit Radiosensitizern oder einer Chemotherapie.

Abb. 3.113. Fibrosierung der Halsweichteile nach Radiatio, Aspiration wegen eingeschränkter Exkursion des Larynx intradeglutitiv

Veränderungen nach Laryngektomie

Die geänderte Anatomie der oberen Schluck- und Atemwege durch die Laryngektomie verursacht häufig eine Dysphagie.

Die Ablösung des Larynx von der Pharynxvorderwand führt zu einem so genannten Pharynxschlauch, welcher erhebliche funktionelle und morphologische Störungen aufweisen kann (Abb. 3.114). Durch die oft nötigen weiten Exzisionen von pharyngealen Strukturen kann eine Enge oder sogar eine Stenose in Höhe der Valleculae oder der Recessus piriformes verursacht werden. Die Konfiguration und der Durchmesser des verbleibenden Pharynxschlauches variiert in Abhängigkeit von den verschiedenen chirurgischen Ansätzen und den unterschiedlichen Nahttechniken, was eine große morphologische Variabilität im radiologischen Erscheinungsbild ergibt.

Laut Literaturangaben leiden 16–20% der Patienten nach einer totalen oder partiellen Laryngektomie oder einer Radiotherapie an einer Schluckstörung.

Abb. 3.114. Zustand nach Laryngektomie. Typischer Pharynxschlauch mit Sprechprothese

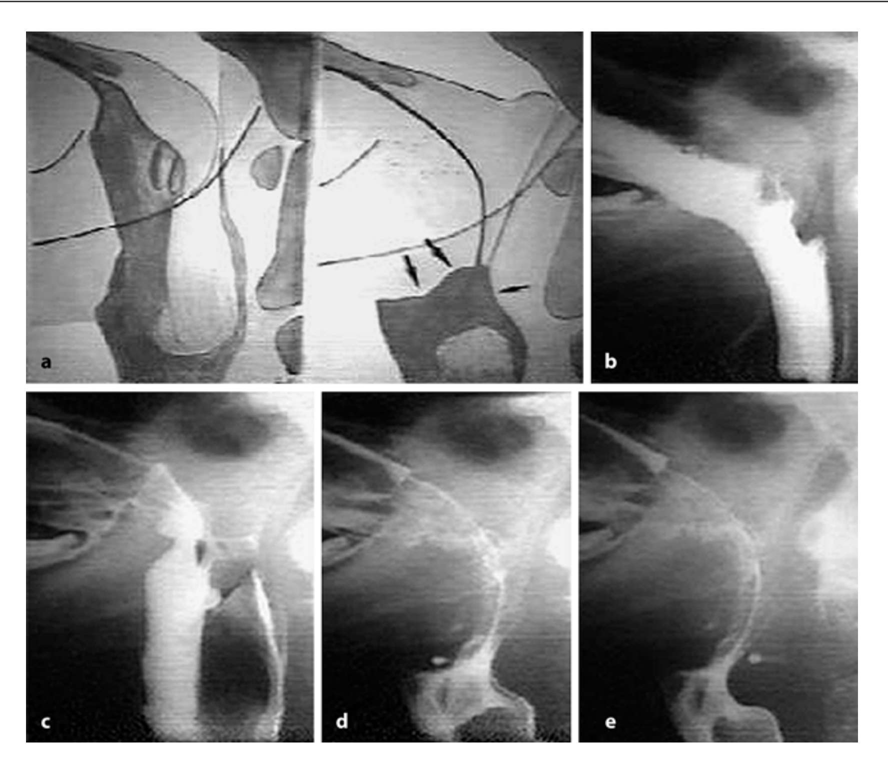


Abb. 3.115 a–e. Kompensation der pharngealen Peristaltik nach Laryngektomie durch die vermehrte Zungengrundexkursion und die vermehrte Kontraktion der pharyngealen Rückwand. **a** Schema. **b–e** Zungengrundstempel und Hyperexkursion der Pharynxrückwand

Die posttherapeutische Dysphagie bei Patienten nach Laryngektomie kann durch folgende pathologische Veränderungen bedingt sein:

- Tumorrezidiv,
- Vernarbung oder benigne Stenose,
- funktionelle Störungen des Pharynxschlauches und der pharyngoösophagealen Übergangszone, der so genannten „Pseudoglottis".

Speziell die funktionellen Störungen können nur eingeschränkt durch eine *Videoendoskopie* oder durch *konventionelle Röntgenaufnahmen* untersucht werden.

Merke ! Der dynamische Ösophagusbreischluck ist von zentraler Bedeutung für die Analyse der posttherapeutisch veränderten Motilität des Pharynxschlauches und insbesondere zur Planung von rehabilitativen Maßnahmen.

Bei Patienten mit einer totalen Laryngektomie fand sich bei 37% eine Dysphagie und in 19% ein Globus pharyngis. Die Dysphagierate stieg weiter an bei Patienenten, welche nach der Laryxngektomie auch eine Radiotherapie erhalten hatten. Eine Strahlentherapie allein hingegen verursachte weniger häufig ein Dysphagie oder einen Globus pharyngis, jedoch häufiger eine durch einen Sensibilitätsverlust bewirkte verspätete Schlucktriggerung.

Da durch die Entfernung des Larynx ein verminderter Druck auf die Pharynxvorderwand einwirkt, entsteht eine hyperprominente dorsale Welle im neugeformten Pharynxschlauch. Die laterale Kontraktion während der Pharynxperistaltik ist abgeschwächt. Die Hauptpropulsionskraft im Pharynx wird durch den stempelartig rotierenden Zungengrund aufgebaut (Abb. 3.115 a–e). Daher ist eine zu weite Tumorexzision am Zungengrund oftmals Ursache einer schweren Dysphagie.

Die insuffiziente Kontraktion der rekonstruierten Pharynxwand und eine Dysfunktion der Sphinkterschlinge kann eine Dysphagie verursachen. Dies kann durch eine Motilitätsstörung im Pharynxschlauch bedingt sein, welche die passive Öffnung des rekonstruierten oberen Ösophagussphinkters behindert.

Eine Festkörperdysphagie kann durch eine Hyperaktivität des rekonstruierten Sphinkters bedingt sein (Abb. 3.116). Da die mit einer Stimmprothese versorgten Patienten die rekonstruierte Sphinkterschlinge zur Erzeugung der Stimme verwenden, korreliert häufig eine gute Stimmqualität mit einer schweren Dysphagie. Es ist interessant festzustellen, dass unsere Patienten gerne bei einer guten Stimmqualität durch einen hyperaktiven Sphinkter eine hierdurch bedingte Dysphagie in Kauf nehmen.

Eine weitere Ursache einer Dysphagie ist eine Fehlanlage der Stimmprothese. Vorwiegend die zu hoch implantierte und die schräg von kranial vom

Abb. 3.116. Prominente Neoglottis (oberer Ösophagussphinkter) mit Retention von Kontrastmittel im Pharynxschlauch

Ösophagus nach kaudal zum Trachealstumpf verlaufende Stimmprothese können eine Aspiration oder eine Dysphagie für Flüssigkeiten und für feste Nahrung verursachen.

Bei 2 Drittel der Patienten sind die dysphagischen Beschwerden durch eine funktionelle Störung verursacht. Postradiogene und posttherapeutische Narben, Stenosen oder membranöse Stenosen (Webs) sind z. T. anzutreffen. Rezidive hingegen sind selten. Bei einem Drittel der symptomatischen Patienten konnte eine Motilitätsstörung des Pharynx oder des oberen Ösophagussphinkters gefunden werden.

Zwei Drittel der symptomatischen Patienten litten unter einer Dysphagie, ein Drittel gab ein Globusgefühl an. Es besteht eine Korrelation zwischen den Symptomen und der postoperativ veränderten pharyngealen Kontraktilität (Hannig 1995).

Neben der Dysfunktion der Neoglottis (aus dem oberen Ösophagussphinkter gebildet) fand sich häufig eine zweite Konstriktorzone direkt unter dem oberen Ösophagussphinkter. Dieser zweite Sphinkter zeigte ein dem oberen Ösophagussphinkter vergleichbares Funktionsmuster. Er kann die Regulation des Luftstroms während der ösophagealen Stimme stören. Der Pathomechanismus der zweiten hyperkontraktilen Zone besteht häufig in einer Hiatushernie mit Reflux.

Bei einer großen Anzahl unserer Patienten mit einer verzögerten pharyngealen Entleerung aufgrund einer insuffizienten peristaltischen Welle konnten wir als Kompensation einen verstärkten Pumpmechanismus des Zungengrundes feststellen. Er bestand in einer betonten Dorsokaudalbewegung des Mundbodens zusammen mit der Zunge, welche den Bolus durch den Pharynx in den Ösophagus beförderte. Bei manchen Patienten konnte zusätzlich eine Hyperexkursion im Bereich des Passavant-Kissens und des M. constrictor superior gefunden werden. So kam eine kurze, jedoch sehr intensive Kontraktion des Zungengrundes und der dorsalen Pharynxwand zustande.

Oft ist eine reduzierte Kontraktilität des rekonstruierten Pharynx oder ein verengter Pharynxkanal durch Narben verursacht. Auch kann die Vernarbung die Folge einer Strahlentherapie sein. In anderen Fällen wurde eine Vernarbung im Rahmen einer schlecht heilenden postoperativen Fistel beobachtet.

Hemipharyngektomie

Es gibt grundsätzlich 2 Typen von partiellen Resektionen: Die *horizontale Resektion* ist heute wegen der Langzeitfolge einer fehlenden Propulsion durch die partiell resezierten Konstriktormuskulatur wenig verbreitet.

Der 2. Typ, die weit verbreitete *longitudinale Resektion*, besteht aus einer unilateralen Resektion der Vallecula und des Recessus piriformis mit einer Rekonstruktion des Pharynx durch eine Adaptation der Vorder- und Hinterwand des Pharynx, in welche oft ein Lappen eingefügt wird. Die rekonstruierten Pharynxanteile nehmen wegen der resultierenden Muskelschwäche nicht mehr an der normalen Kontraktion teil. Daher bleibt oft der Bolus im operierten Hemipharynx hängen und kann nur durch einen Transport auf die gesunde Gegenseite in den Ösophagus befördert werden.

Posttraumatische, postläsionale und postoperative Hirnläsionen

Ein großes Spektrum von Schäden im zentralen Nervensystem und den peripheren Nerven kann eine Dysphagie verursachen (Hannig et al. 1987 a,b; Logemann 1983). Bei neurologisch gestörten Patienten ist die konservative Therapie häufig die Methode der Wahl, da weitere operativ bedingte Schäden der Triggerareale vermieden werden sollten. Daher ist eine Therapieplanung durch eine *Videofluoroskopie* unverzichtbar. Die genaue Analyse der oft multiphasischen Pathomechanismen der Schluckstörung erlaubt die Erstellung eines individuellen Therapieplans. Eine genaue Beschreibung der Krankheitsbilder erfolgt oben im Abschn. 3.8.

Öffnungsstörungen des oberen Ösophagussphinkters

Neben den konservativ rehabilitativen Maßnahmen (s. Abschn. 3.8.1) sind operative Methoden mit Erfolg im Einsatz. Die operative Therapie wurde bereits oben, im Abschn. 3.8.2 geschildert. Botulinumtoxin ist in der HNO-Heilkunde und der Neurologie wohl bekannt. In neuerer Zeit erstreckt sich die Applikation auch auf pharyngoösophageale Motilitätsstörungen (s. Abschn. 3.7.1).

Verschiedene Forschungsgruppen führen Botulinumtoxininjektionen auch bei Patienten mit neurologischen Erkrankungen des oberen Ösophagussphinkters und beim Spinkterspasmus, insbesondere bei der so genannten zervikalen Achalasie durch.

Divertikelresektion

Die minimal-invasive Schwellenspaltung bei Zenker-Divertikeln führt zu einem neuen posttherapeutischen radiologischen Erscheinungsbild. Da das Divertikel noch erhalten ist, kommt es bei der Beurteilung der Ursache einer Dysphagie auf die postoperative Morphologie und Funktion an. Neben dem Grad der Retention in dem Divertikel ist die restliche Fehlfunktion des oberen Ösophagussphinkter zu beurteilen.

Bei einem zufriedenstellenden Ergebnis ist der Divertikelhals sehr weit, und die Retention tritt nur während der Boluspassage auf. Eine Entleerung erfolgt mit der Pharynxperistaltik.

Ein intermediäres Ergebnis ist bei einer über die Boluspassage hinausgehenden Retention und einem relativ engen Divertikelhals zu vermuten.

Bei einer fortbestehenden Dysphagie besteht häufig ein Bild, welches an den präoperativen Zustand erinnert. Hierbei steht die konstante Füllung des Divertikels bei engem Divertikelhals durch den vorzeitig schließenden oberen Ösophagussphinkter im Vordergrund. Hierbei ist zu bemerken, dass der kraniale tubuläre Ösophagus, welcher ebenso vorwiegend aus gestreifter Muskulatur besteht, die Funktion des oberen Ösophagussphinkter im Sinne eines „second sphincter" übernehmen kann. Die so entstandenen Divertikel liegen mehr kaudal als die primär operierten. Dies entspricht einem indirekten Hinweis auf die Länge der Myotomie des oberen Ösophagussphinkters und der kaudal davon gelegenen Ösophagusmuskulatur.

Bei einem offen operierten Divertikel verbleibt häufig ein restlicher Divertikelhals, welcher als Vorwölbung noch zu erkennen ist.

Vernarbungen und postoperative Instabilitäten des Pharynx

Als Folge von gefäßchirurgischen Eingriffen oder orthopädischen Interventionen an der Halswirbelsäule (Abb. 3.117 a–d) ist aufgrund der Dissektion der Muskulatur und der vaskulären Versorgung der Pharynxhinterwand die Dysphagie eine häufige Komplikation. Da durch die genannten chirurgischen Interventionen häufig die laterale pharyngeale Kontraktionswelle weniger effektiv wird, lässt sich oft nach unilateralen Eingriffen eine einseitige Wandschwäche des Hemipharynx beobachten (Abb. 3.118 a, b). Der therapeutische Ansatz bei diesen Patienten ist abhängig von der verbleibenden Kontraktionskraft der betroffenen Pharynxwand.

Ist diese relativ schwach, kommt es häufig zu einer Retention im betroffenen Hemipharynx mit entsprechender Reinigungsstörung des Pharynx. Hier können positionelle Manöver wie die Kopfdrehung zur betroffenen Seite oder ein Nachschluck zur Gegenseite hilfreich sein.

Ösophageale posttherapeutische Veränderungen in der Röntgendarstellung

Funktionelle Störungen

Nach einer Therapie von funktionellen Ösophagusstörungen kann die typische Röntgenanatomie des Ösophagus verändert sein.

Die Röntgenuntersuchung dient sowohl einer Kontrolle des posttherapeutischen Ergebnisses und dem Ausschluss eines Leaks als auch zur Beurteilung einer residualen Funktionsstörung.

■ **Bougierungen oder Pneumodilatationen.** Bei funktionellen Engen, welche manometrisch nachgewiesen sind, erfolgt als erster Therapieversuch oft eine pneumatische Dilatation oder eine Bougierung. Diese Techniken werden sowohl bei vernarbten Engstellen im Ösophaguskorpus als auch im ösophagogastrischen Übergang angewandt. Da bei der Bougierung und insbesondere bei der pneumatischen Dilatation feine Mukosarisse auftreten, sind posttherapeutische Kontrollen zum Ausschluss eines Lecks unumgänglich. Hierbei muss wegen der Gefahr eines Übertritts von Kontrastmittel in das Mediastium ein wasserlösliches jodhaltiges Kontrastmitttel angewandt werden.

■ **Botulinumtoxininjektion.** Sowohl die kurzstreckigen als auch die langstreckigen Spasmen können nach einer manometrischen Bestätigung mit Botulinumtoxininjektionen behandelt werden. Dieser weitere therapeutische Ansatz erfolgt im Regelfall nach einer – evtl. auch wiederholten – Bougierung und besteht in endoskopisch platzierten Botulinumtoxindepots, welche zu einer Relaxation der spastischen Muskelanteile führen. Die Wirkung kann radiologisch in einer vollständigen Atonie bis zu einer noch recht deutlichen segmentalen Kontraktion bestehen, welche jedoch oftmals keine Beschwerden mehr verursacht.

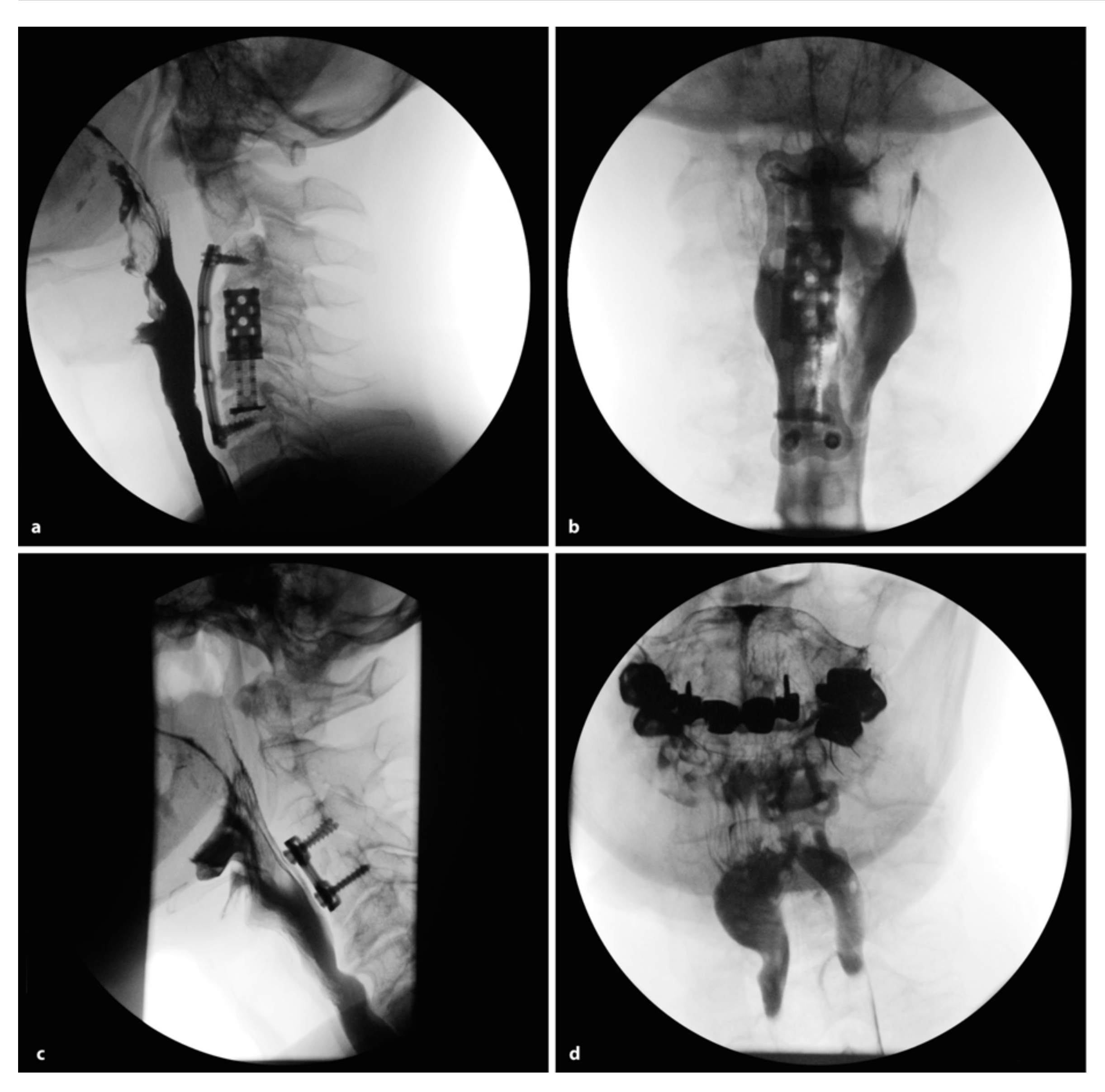


Abb. 3.117 a – d. Zustand nach osteosynthetischer Versorgung in der Halswirbelsäule. **a, b** Die Verbreiterung der prävertebralen Weichteile behindert das Durchkippen der Epiglottis und führt in der p.-a.-Projektion zu einer Ausspaarung. **c, d** Zusätzlich zu einer verminderten pharyngealen Peristaltik und einer übermäßigen Kompression des Pharynx durch die Osteosyntheseplatte (**d**) findet sich eine Schwäche der intrinsischen Larynxmuskulatur, welche zu einer Penetration von Kontrastmittel in den Aditus laryngis führt

Endoskopische Verfahren der Rekonstruktion des Hiatus. Eine konservative Therapie bei gastroösophagealem Reflux ist medikamentös durch Protonenpumpenhemmer oder H_2-Blocker im Fall eines sauren Refluxes möglich. Bei alkalischem Reflux, welcher durch eine Refluxaspiration, einen Bilitec-Test oder eine Impedanzmessung festgestellt werden kann, sind jedoch die medikamentösen Therapiemöglichkeiten stark eingeschränkt. Nur Sucralfat steht hier zur Verfügung. Da aber ein alkalischer/basischer Reflux deutlich aggressiver für die Ösophagusschleimhaut ist, wurden neue Methoden zur plastischen Rekonstruktion des gastroösophagealen Übergangs entwickelt. In den letzten Jahren werden nichtinvasive Methoden zur Rekonstruktion des Hiatus bei anders nicht ausreichend beherrschbarem gastroösophagealem Reflux eingesetzt.

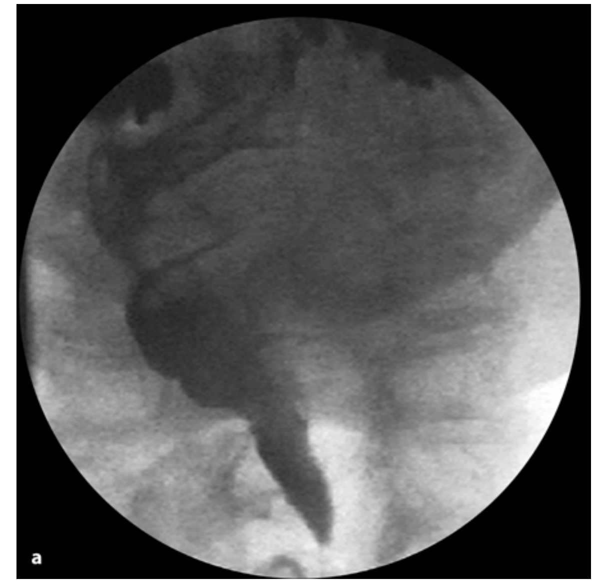


Abb. 3.118 a, b. Zustand nach Patch-Plastik der rechten A. carotis. Aufgrund der Dissektion der rechts lateralen Muskelschichten, welche das Pharynxskelett überschichten, kommt es zu einer relativen Schwäche des rechten Hemipharynx mit einer rechtsseitigen Retention

- Bei der *endoskopischen Gastroplastie* wird eine Falte im distalen Ösophagus gebildet, welche dann durch eine Endochinc-R-Naht abgenäht wird. Hierbei entsteht radiologisch das Bild einer wulstigen Auftreibung im gastroösophagealen Übergang (Abb. 3.119).
- Eine weitere Möglichkeit besteht in einer *Augmentation des unteren Ösophagussphinkters* durch die Injektion von *selbstexpandierendem Material* (Enteryx R). Das radiologische Erscheinungsbild

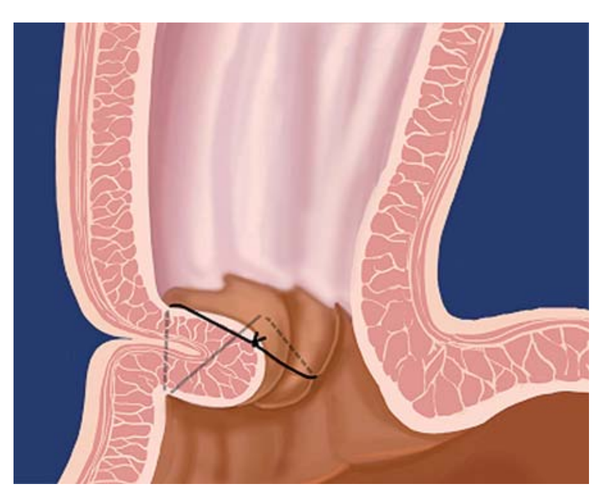


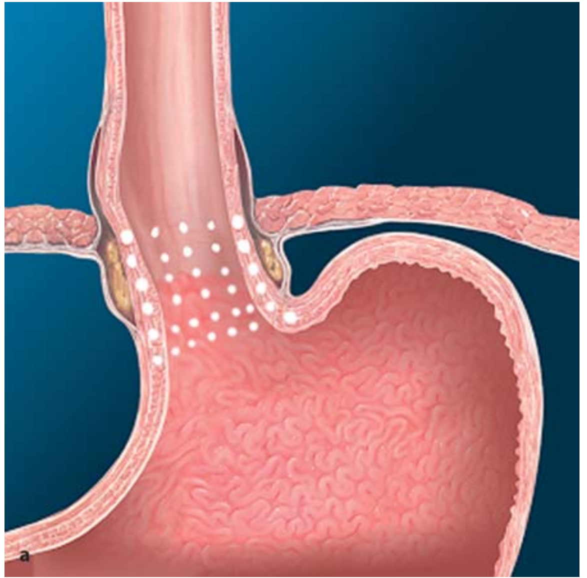
Abb. 3.119. Endoskopische Gastroplastie (Endocinch). Schemazeichnung der Nahtanordnung

kann hier submukös granulär wirken und ein Malignom vortäuschen.
- Eine Therapieoption besteht in einer Einbringung von *selbstexpandierenden Schaumstoffkissen*, welche in eine endoskopisch geformte Schleimhauttasche im Hiatus eingebracht werden („Gatekeeper R Reflux Repair System", Endonetics). Hierbeit entsteht radiologisch eine langstreckige relative Enge im Bereich des unteren Ösophagussphinkters.
- Eine weitere Methode ist eine *Hochfrequenzverkauterung* der Schleimhaut im distalen Ösophagus. Durch die narbige Schrumpfung kann eine Reduktion des Lumens im gastroösophagealen Übergang erreicht werden. Als radiologisch sichtbare Folge bleiben hier kleine Narben in dieser Region in der Schleimhaut zurück (Abb. 3.120 a, b).

Merke ! Die Augmentationsmethoden, insbesondere die Implantation von Formkissen, sind ebenso wie die Gastroplastie im Rahmen einer endoskopischen Intervention reversibel.

■ **Minimal-invasive Verfahren für die Therapie des Hiatus oesophagei.** Neben den etablierten operativen Methoden der Thal-Plastik und der Fundoplikation nach Niessen ist heute die *minimal-chirugische laparaskopische Fundoplikation* die gebräuchlichste Form einer Antirefluxoperation. Alle diese therapeutischen Ansätze stellen eine definitive Therapie dar, sind also nicht wie die endoskopischen Verfahren reversibel.

Daher ist eine kräftige primäre propulsive Peristaltik des Ösophagus für ein gutes posttherapeuti-



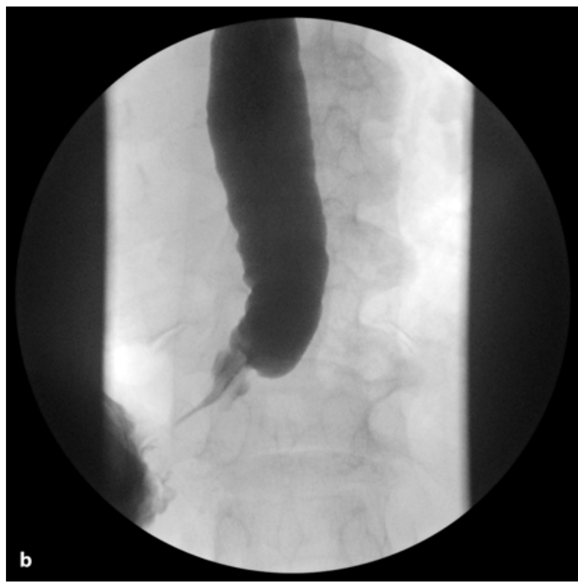


Abb. 3.120 a, b. Radiofrequenztherapie nach Stretta. **a** Verkauterungen werden zirkulär im Kardiabereich gesetzt (Schema). **b** Röntgenbild unmittelbar nach Verkauterung mit noch persistierendem Ödem

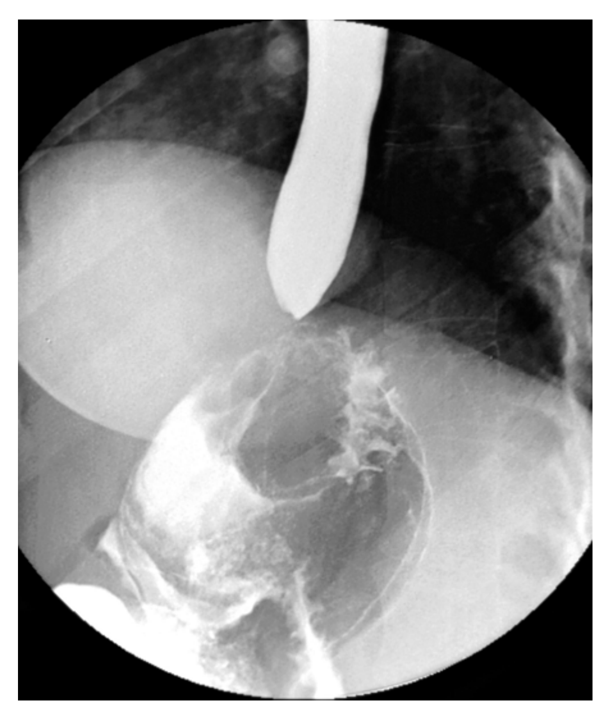


Abb. 3.121. Zu enge Manschette nach Fundoplikation mit verzögertem ösophagogastrischem Übergang

sches Ergebnis nötig, da sonst die Neokardia nicht suffizient aufgeweitet werden kann.

Komplikationen

Eine der typischen Komplikationen, welche dem Radiologen zur Abklärung vorgestellt werden, ist die *hyperkompetente Manschette* (Abb. 3.121). Diese imponiert im Röntgenbild wir eine Achalasie mit sektglasartiger Verengung des ösophagogastrischen Übergangs, welche im Bereich des Hiatus einen aus der Manschette bestehenden weichteildichten Ring aufweist.

Eine weitere eine Dysphagie erzeugende Komplikation ist das *Teleskopphänomen*, oder der so genannte „Slipped-Nissen", wobei ein gastraler Anteil durch den Pouch nach kranial disloziert.

CAVE ! Neben der Insuffizenz des Pouches zur Verhinderung eines Refluxes besteht hier die Gefahr einer Strangulation des Gefäßbündels.

Im Röntgenbild ist eine Elongation des Ösophagus im Sinne eines Brachyösophagus mit über den Pouch verlagerten Magenschleimhautabschnitten erkennbar (Abb. 3.122). Gelegentlich kommt hierbei auch die vormalige Kardia zur Darstellung.

Eine weiter Komplikation ist die *Öffnung der Fundoplikation*. Die KM-Füllung der geöffneten Pouches ist hier der typische radiologische Befund, da Pouches einer intakten Manschette im Regelfall aufgrund der Raffung keine Kontrastmittelauffüllung erlauben.

Entwickelt die Manschette eine Art Ventilfunktion, kann der Patient keine Luft mehr regurgieren, und es kommt zum so genannten „Gas-bloat-Phänomen" mit ständig luftüberblähtem Magen.

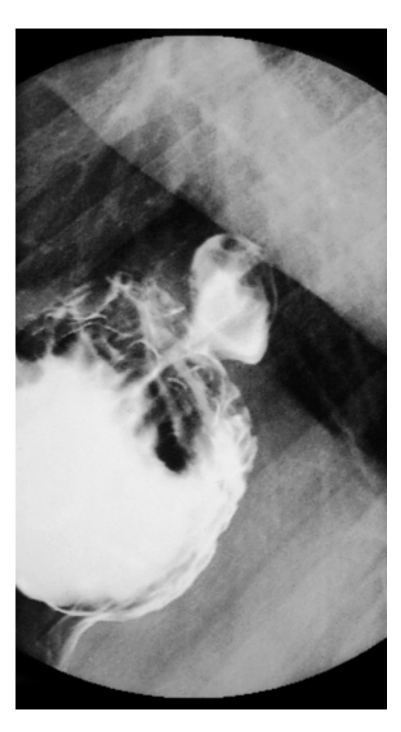


Abb. 3.122. Die Kardia und die kardianahen Anteile des Magens sind durch die Manschette der Fundoplikation nach kranial herniert, so genanntes Teleskopphänomen

Abb. 3.123. Hohe zervikale Anastomose mit Leckage bei Magenhochzug

Schluckstörungen nach Therapie einer Ösophagusneoplasie

■ **Hohe zervikale Anastomose.** Bei der hohen zervikalen Anastomose besteht eine Anastomose entweder mit den kaudalen Pharynxanteilen oder einem kurzen Restanteil des kranialen tubulären Ösophagus. Üblicherweise wird eine End-zu-Seit-Anastomose durchgeführt, wobei das kraniale Anastomosenende meist nach links ragt. In der Frühphase ist der Ausschluss einer Insuffizienz die Aufgabe des Radiologen (Abb. 3.123). Aufgrund der durch den Blindsack bedingten Passagebehinderung im Restösophagus und der fehlenden Peristaltik in dem Magenhochzug bzw. Interponat kommt es häufig zu einer reaktiven verspäteten Öffnung und einem vorzeitigen Schluss des oberen Ösophagussphinkters.

■ **Magenhochzug.** Der Magenhochzug als Rekonstruktion des Speiseröhre wird entweder im Verlauf der Speiseröhre oder häufiger retrosternal durchgeführt (Abb. 3.124). Der gebildete Magenschlauch hat aufgrund der verminderten vaskulären Versorgung (A. gastrica sinistra) besonders im Anastomosenbereich eine erhöhte Neigung zur Anastomoseninsuffizienz.

Im Falle einer Insuffizienz werden häufig Stents eingebracht. Bei den sehr häufigen Strikturen im Narbenbereich, welche sowohl durch die Minderperfusion als auch durch die Zugbelastung verursacht werden, sind häufig Bougierungen bzw. erneute Stent-Einlagen notwendig.

Abb. 3.124. Magenhochzug retrosternal mit sehr engem Lumen

■ **Koloninterponat.** Das operativ aufwändigere Koloninterponat wird meistens bei Patienten mit sehr guter Prognose oder mit einer nichtmalignen Grunderkrankung durchgeführt. Seine Lage ist meist retrosternal. Die Kolonhaustren geben Anlass zu häufigen Retentionen. Im längeren Verlauf kommt es auch zu einer Elongation des Interponats.

■ **Zervikales Jejunuminterponat.** Das zervikale Jejunuminterponat, welches häufig bei einer gleichzeitigen Laryngektomie durchgeführt wird, ist auf wenig ausgedehnte Hypopharynx- und zervikale Ösophaguskarzinome beschränkt. Hier kann die arterielle und venöse Versorgung des freien Interponats zu Problemen führen. Radiologisch steht die Analyse von Stenosen und Insuffizienzen sowie die Rezidivdiagnostik im Vordergrund.

■ **Operation nach Merendino.** Die Operation nach Merendino wird entweder bei andersweitig nicht kurablem Reflux oder bei kleineren Malignomen des distalen Ösophagus oder der Kardia durchgeführt. Das Ausmaß der gleichzeitigen Magenresektion/Gastrektomie hängt von der Ausdehnung des Tumorbefalls ab. Sie besteht in einer Interposition einer längeren Jejunumschlinge zwischen distalem Ösophagus und Magenrest bzw. Dünndarm (Abb. 3.125). Auch hier ist radiologischerseits eine frühzeitige Erkennung von Nahtinsuffizienzen bzw. Stenosen oder Rezidiven gefordert.

Ein Beispiel eines Anastomosenrezidiv ist in Abb. 3.126 dargestellt.

Abb. 3.125. Merendino-Operation. Jejunum-Krückstock-Anastomose mit Ösophagusstumpf in 2 Ebenen

Abb. 3.126. Anastomoserezidiv in der Krückstockanastomose und im distalen Ösophagus bei Zustand nach Resektion eines distalen Ösophaguskarzinoms mit Merendino-Operation

Alternative Methoden für die Diagnose von pharyngoösophagealen Schluckstörungen

Bis heute stellt die *Videofluoroskopie*, welche aus der Hochfrequenzröntgenographie hervorgegangen ist, die beste Methode für eine zeitlich und örtlich optimale Auflösung des Schluckaktes dar.

In den folgenden Abschnitten soll der Stellenwert und die klinische Bedeutung von dreidimensionalen Methoden, wie *CT* und *MRT* sowie *Ultraschall* bei der Analyse der Schuckstörungen aufgezeigt werden.

Ultraschall

Der „Real-time-Ultraschall“ erlaubt eine Aufzeichnung des Schluckvorgangs mit 25 Bildern/s. Zu den methodenbedingten Aufnahmeeinschränkungen durch den Ultraschall gehört die auf die Mundhöhle und die relativen Bewegungen des weichen Gaumens und der Zunge beschränkte Dokumentierbarkeit. Es gelingt mit dieser Technik, den Pharynx bis zum Tracheaabgang darzustellen. Unterhalb dieses Niveaus sind nur die lateralen Anteile des Recessus piriformes zu erkennen.

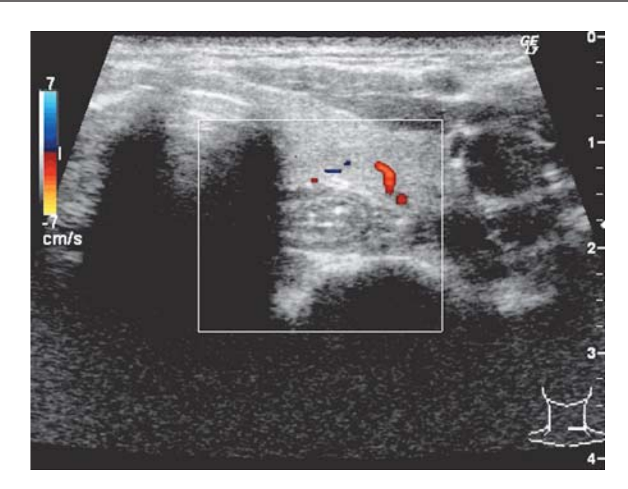


Abb. 3.127. Sonographie des Schluckaktes. Horizontale Ebene in Höhe der Schilddrüse paramedian links mit Darstellung der Kokarde des oberen Ösophagussphinkters

In der submentalen Transducer-Position kann die orale Vorbereitungsphase erfasst werden, ebenso die Bolusformung im Sulcus medianus der Zunge und die darauf folgende Kontraktion der submentalen Muskeln, welche die Kranioventralbewegung des Larynx verursacht. Auch die „Rampenform" der Zunge, welche die Bolusextrusion aus der Mundhöhle bewirkt, kann visualisiert werden.

Eine zweite Ultraschallpforte besteht in Höhe des Isthmus der Schilddrüse. Am medioinferioren Teil des linken Schilddrüsenlappens können der obere Ösophagussphinkter und der distale Hypopharynx eingesehen werden. Die Boluspassage kann hier durch die Öffnung und den Schluss des Spinkters beurteilt werden (Abb. 3.127). Für den Ösophagus hat sich die Endosonographie besonders im Tumorstaging bewährt.

Computertomographie

Die konventionelle CT wird seit langem mit großer Präzision zur Erkennung von anatomischen Veränderungen im Pharynx-Ösophagus-Bereich eingesetzt (s. den Band *Kopf-Hals* aus der Reihe *Handbuch diagnostische Radiologie*), jedoch ist eine Beurteilung der Funktion nicht möglich. Mit den Multislice-Geräten und neuer Software können heute auch funktionelle Studien durchgeführt werden.

Es sind 3 für die Analyse der Schluckaktes erfolgversprechende Methoden verfügbar.

1. Durch die *Multislice-CT* ist aufgrund der Subsekunden-Scans ein Abgreifen von größeren Volumen in weniger als einem Atemzug möglich. Hierdurch können Bilder ohne respiratorische Einflüsse erzeugt werden. Ein halbvolles Divertikel kann in dieser Technik dreidimensional rekonstruiert werden. Ein weiteres Einsatzfeld ist die Beurteilung des Lage des Pharynx im Verhältnis zu großen Osteophyten oder Verkalkungen des vorderen Längsbandes vor geplanten operativen Spondylophytenabtragungen.
   Durch die Multislice-CT wird eine Untersuchung verschiedener Schluckphasen möglich. Verschiedene Segmentationsverfahren stehen zur Verfügung. Der Ösophagus kann z. B. zum Tumorstaging dreidimensional rekonstruiert werden.
2. Ferner hat sich die Qualität der „virtuellen" Endoskopie verbessert (s. unten).
3. Eine dritte verfügbare Technik stellt die EBT dar. Aufgrund der elektromagnetischen Ablenkung des Kathodenstrahls können bis zu 12 Bilder in 2 nebeneinander gelegenen Schichten pro Sekunde aufgezeichnet werden. Da diese Methode eine hohe Strahlenbelastung aufweist, ist sie ausschließlich für wissenschaftliche Fragestellungen reserviert. Diese Technik erlaubte die Lokalisation des Ortes der Protrusion eines Pouches aus dem Pharynx. Diese physiologische Schwachstelle konnte, wie auf unseren Bildern gezeigt, in der Muskellücke des Pharynx beim Eintritt der Gefäße und der Nerven, in Höhe der Inzisur des Schildknorpels direkt ventral des Cornu superior des Schildknorpels lokalisiert werden (vgl. Abb. 3.85).

In der Routine wird heute entweder die MRT oder die Multislice-CT angewandt.

■ **Rekonstuktionen von axialen und Volumendatensätzen.** Heute stehen verschiedene rekonstruktive Techniken mit 3D-Darstellung zur Analyse des Schluckaktes zur Verfügung. Mit der der *Multislice-CT* können Rekonstruktionen der degenerativ veränderten Halswirbelsäule und ihrer Lagebeziehung zu dem elastischen, sich verlagernden Pharynx und dem kranialen tubulären Ösophagus erstellt werden. Nur im Fall einer Adhäsion der prävertebralen Faszie oder bei einer Lumenobstruktion von >40% durch den Spondylophyten wird eine chirurgische Intervention nötig.

Eine weitere interessante Bildverarbeitundtechnik ist die *virtuelle Endoskopie*, welche aus CT- oder MRT-Datensätzen rekonstruiert werden kann. Die scheinbare „Dynamik" der Darstellung gibt nur eine Rekonstruktion eines in einem kurzen Intervall aufgezeichneten Datensatzes wieder. Diese Technik erlaubt weder den Vorzug einer Biopsiegewinnung, noch können wie in der Endoskopie verschiedene Funktionen getestet werden. Die Zukunft wird sicher den schnelleren, evtl. aus verschiedenen Multislice-Modalitäten kombinierten Aufzeichungsverfahren gehören, welche auch in Bewegung eine Real-time-

Darstellung jedes anatomischen Abschnittes erlauben. Sie ist jedoch im Gegensatz zur MRT mit einer hohen Strahlendosis belastet.

■ **Dynamische MRT-Studien.** Die MRT mit den neuen schnellen Sequenzen erlaubt die direkte Analyse der Schluckaktes. Die ersten dynamischen Real-Time-Studien des Schluckaktes wurden mit einem General-Electric-MRT-Gerät (SIGNA) mit 1,5 Tesla und einer „slew-rate“ von 120 mT/m/s bei einem Gradienten von 23 mT/m durchgeführt. Mit den Epiplanarsequenzen war es möglich, bis zu 10 T2-gewichtete Bilder/s zu erzeugen. Die hohe Aufzeichungsgeschwindigkeit konnte jedoch nur bei einem kleinen Aufzeichungsvolumen mit einer räumlichen Symmetrie, wie z. B. axialen Aufnahmen der Halses, erreicht werden.

Die dynamische Aufzeichnung des Pharynx in sagittaler Schnittführung kann durch die „Multi-fast-spoil-grass-Sequenz“, einer T1-gewichteten Sequenz mit 10 Bildern in 3 s, erzielt werden. Diese Technik erlaubt die Darstellung eines größeren Volumens mit einer reduzierten zeitlichen Auflösung. In den Studien wurde nur Wasser geschluckt, jedoch bietet sich bei T1-gewichteten Sequenzen auch eine hochverdünnte Gadolinium-Lösung an.

Studien über die Phonation von Frikativen und Nasalen gaben einen neuen Anstoß zu schnelleren Sequenzen bei reduziertem Aufzeichungsvolumen durch die „Single-shot-spin-echo-Sequenz“ (Abb. 3.128).

Ein weiter Fortschritt war die „True-Fisp-Sequenz“, bei welcher erste anatomische Details wahrgenommen werden können. Eine SENSE-Sequence erlaubt eine fast noch deutlichere Erkennbarkeit der anatomischen Strukturen während des Schluckaktes (Abb. 3.129 a, b).

Abb. 3.128. In der Single-shot-SE-Sequenz konnten bei kleinerem Aufzeichnungsvolumen die F-Phonationsbewegungen aufgezeichnet werden

Erste klinische Untersuchungen wurden für die Beweglichkeit des Velum oder zur Beurteilung der Beweglichkeit der Zunge nach einem operativen Eingriff durchgeführt.

Eine der Hauptbeschränkungen der Schnittbildverfahren ist jedoch die liegende Untersuchungsposition des Patienten. Die neuen offenen MRT-Geräte, welche eine sitzende Haltung des Patienten erlauben, weisen zwar bisher kein für die dynamischen Studien ausreichend hohes Magnetfeld auf. In Kürze wird die technische Entwicklung hier ebenfalls zufriedenstellende Lösungen erreichen.

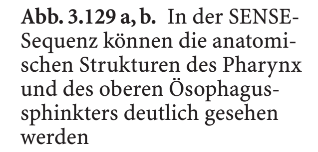
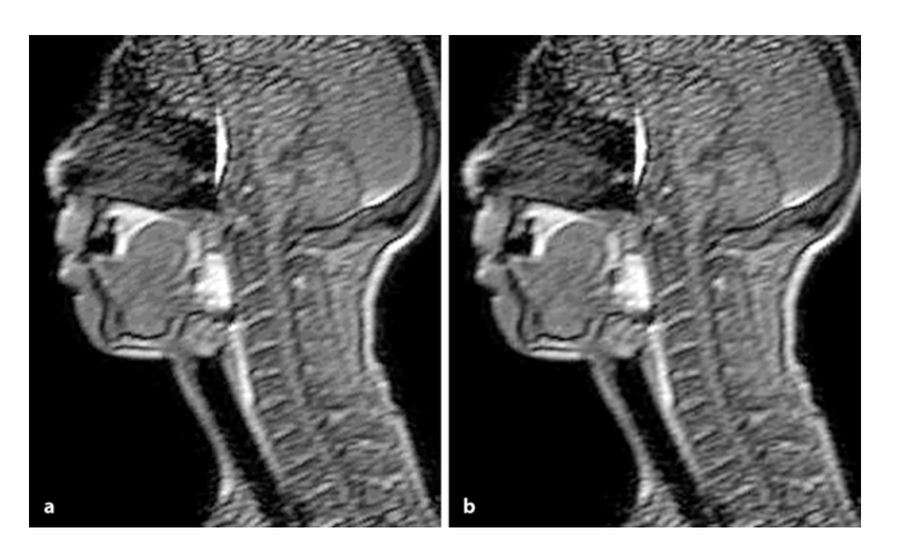


Abb. 3.129 a, b. In der SENSE-Sequenz können die anatomischen Strukturen des Pharynx und des oberen Ösophagussphinkters deutlich gesehen werden



Die MRT-Untersuchung des Ösophagus für funktionelle Störungen ist bisher noch nicht etabliert, wird aber sicher in Zukunft eine Rolle bei den im Liegen abzuklärenden Motilitätsstörungen darstellen.

Literatur

Achem SR, Benjamin S (1995) Esopahgeal dismotility (spastic dysmotility). In: Castell DO (ed) The esophagus, 2nd edn. Little, Bown, Boston, pp 247–268

Barthlen W, Feussner H, Hannig C, Hölscher AH, Siewert JR (1990) The impact of cervical myotomy. For the treatment of Zenker's diverticulum. Dysphagia 5: 13–19

Benjamin SB, Gerhardt DC, Castell DO (1979) High amplitude, peristaltic esophageal contractions associated with chest pain and/or dysphagia. Gastroenterology 77: 478–483

Bergeron RT, Osborn AG, Som PM (1984) Head and neck imaging – excluding the brain. Mosby, St.Louis Toronto

Blum AL, Siewert JR (1977) Hiatushernie, Refluxkrankheit und Refluxösophagitis. Internist 18: 423–435

Bockmeyer M, Hannig C, Wuttge-Hannig A, Clasen B, Stenglein C (1987) Diagnostik der Dysphagie aus HNO-ärztlicher Sicht. Therapiewoche 30: 2855–2859

Böhme G, Clasen B (1989) Vergleichende Studien zur Qualität der Ösophagusstimme nach Laryngektomie: Insufflationstest und umgekehrte Sprachaudiometrie. HNO 37: 358–364

Bollschweiler B, Feussner H, Hölscher AH, Hannig Chr, Wuttge-Hannig A, Lorenz R (1991) Wertigkeit verschiedener diagnostischer Verfahren bei Reflux. In: Fuchs KH, Hamelmann H (Hrsg) Gastrointestinale Funktionsdiagnostik in der Chirurgie. Blackwell, Berlin,S 75–85

Bosma JF (1975) Development of feeding. Clin Nutrit 5: 210–218

Bosma JF, Donner MW (1980) Physiology of the pharynx. Otolaryngology 2: 332–334

Bosma JF, Donner MW, Tanaka E, Robertson D (1986) Anatomy of the pharynx, pertinent to swallowing. Dysphagia 1: 23–33

Bräutigam W, Christian P (1975) Psychosomatische Medizin, 2. Aufl. Thieme, Stuttgart

Brombart M (1983) Radiologie des Verdauungstraktes. Thieme, Stuttgart

Brühlmann WF (1985) Die roentgenkinematographische Untersuchung des Schluckakts. Huber, Bern

Buttermann G (1985) Nuklearmedizinische Untersuchungsverfahren. In: Blum AL, Siewert JR, Ottenjann R, Lehr L (Hrsg) Aktuelle gastroenterologische Diagnostik. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo, S 347–353

Castell DO, Johnson LF (1983) Esophageal function in health and disease. Elsevier Biomedical, New York

Cattau EL, Castell DO (1982) Symptoms of esophageal dysfunction. Year Book Medical Publishers, Washington

Classen M, Rösch W (1973) Fiberendoskopische Entfernung von Fremdkörpern aus dem Verdauungstrakt. Leber Magen Darm 3,4: 169–171

Clouse RE (1993) Motor disorders. In: Sleisenger MH, Fordtran JS (eds) Gastrointestinal disease, vol I, 5th edn. WB Saunders, Philadelphia, pp 341–377

Curtis DJ, Hudson T (1987) Laryngotracheal aspiration: analysis of specific neuromuscular factors. Radiology 149: 517–522

Didio LJA, Andersen MC (1968) The sphincters of the digestive system. Anatomical functional und surgical considerations. Williams & Wilkins, Baltimore

Dodds WJ (1988) Physiology of swallowing. In: Ravich WJ, Donner MW, Johnes B (eds) Second symposium on dysphagia. Logemann, Baltimore, pp 14–19

Dodds WJ, Harell GS (1973) Motility disorders chapter. In: Margulies AR, Burhenne HJ (eds) Alimentary tract roentgenology, vol 1. Mosby, St. Louis, pp 33–39

Donner MW (1976) Spezielle Röntgendiagnostik von Funktionstörungen der Speiseröhre. In: Siewert JR, Blum AL, Waldeck F (Hrsg) Funktionsstörungen der Speiseröhre. Springer, Berlin Heidelberg New York, S 80–100

Donner MW (1980) Physiology of the esophagus. In: Paparella MA, Shumrick DA (eds) Otolaryngology, 2nd edn. WB Saunders, Philadelphia, pp 112–119

Donner MW (1983) Radiology in swallowing disorders. In: Heuck FHW, Donner MW (eds) Radiology today, 2nd edn. Springer, Berlin Heidelberg New York, pp 21–41

Duranceau A, Liebermann-Meffert D (1991) Embryology, anatomy and physiology of the esophagus. In: Zuidema GD, Orringer MB (eds) Surgery of the alimentary-tract, 3rd edn. WB Saunders, Philadelphia London Toronto Montreal Sydney Tokyo, pp 3–49

Edwards DAW (1974) History and symptoms of functional disorders of the esophagus. In: Vantrappen G, Hellemans J (eds) Diseases of esophagus. Springer, New York, pp 67–78

Ekberg O (1982) Defective closure of the laryngeal vestibule during deglutition. Acta Otolaryngol 93: 692–696

Ekberg O, Wahlgren L (1985) Dysfunction of pharyngeal swallowing. Acta Radiol 26: 389–395

Ekberg O, Hamdy S, Woisard V, Wuttge-Hannig A, Ortega P (2002) Social and psychological burden of dysphagia: its impact on diagnosis and treatment. Dysphagia 17: 139–146

Enterline H, Thompson J (1976) Pathology of the esophagus. Springer, Berlin Heidelberg New York

Feussner H, Brombeck T, Hannig C, Weiser F (1987) Computer-aided oesophageal manometry. In: Siewert JR, HölscherAH (edsI) Diseases of the oesophagus.Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo, pp 77–91

Freud S (1892–1899) Gesammelte Werke, 1. Bd. IMAGO, London

Gore RM, Levine MS (2000) Textbook of gastrointestinal radiology, 2nd edn. WB Saunders, Philadelphia

Goyal RK, Cobb BW (1981) Motility of the pharynx, esophagus and esophageal sphincters. In: Johnson LR (ed) Physiology of the gastrointestinal tract. Raven, New York, pp 358–391

Groher M (1992) Dysphagia – Diagnosis and Management, 2nd edn. Butterworth-Heinemann, Boston London Oxford Singapore Sydney Toronto Wellington

Hannig C (1995) Radiologische Funktionsdiagnostik des Pharynx und des Ösophagus. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo

Hannig C, Wuttge-Hannig A (1987) Röntgendiagnostik von Motilitätsstörungen des Pharynx und Ösophagus. Leber Magen Darm 1: 7–17

Hannig C, Wuttge-Hannig A (1993) Radiologische Diagnostik und Therapiekontrolle neurologischer Schluckstörungen. In: Bartolome G, Buchholz DW, Hannig C, Neumann S, Prosiegel M, Schröter-Morasch H, Wuttge-Hannig A (Hrsg) Diagnostik und Therapie neurologisch bedingter Schluckstörungen. Fischer, Stuttgart New York, S 45–70

Hannig C, Wuttge-Hannig A, Bockmeyer M (1987 a) Nachweis einer hohen Inzidenz pathologischer somatischer Befunde beim Globusgefühl durch Einsatz der Hochfrequenzkinematographie. HNO 35: 296–301

Hannig C, Wuttge-Hannig A, Feussner H (1987 b) Motor dysfunction of the upper esophageal sphincter in posterior hypopharyngeal diverticula, results of a motility study by highspeed cineradiography. In: Siewert JR, Hölscher AH (eds) Diseases of the esophagus. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokoy, pp 23–28

Henderson RD (1976) Disorders of the pharyngooesophageal function. In: Henderson RD, Godden JO (eds) Motor disorders of the esophagus. Williams & Wilkins, Baltimore, pp 184–202

Hess U, Hannig C, Sader R, Cavallaro A, Wuttge-Hannig A, Zeilhofer H (1994) Assessment of the velopharyngeal closure with high-frequence-cineradiography for preopertive planning of maxillary advancement, 15. – 19. June 1994. ICHNR, Washington/DC

Ihrler S (2003) Pathohistologische Grundlagen. In: Schlesinger-Raab A, Lang S, Steuer-Vogt MK, Hölzel D (Hrsg) Zur Epidemiologie der Kopf-Hals-Malignome. Tumorzentrum München Zuckerschwerdt, München, S 17/18

Jones B, Donner MW (eds) (1991) Normal and abnormal swallowing-imaging in diagnosis and therapy. Springer, New York

Katschinski M., Schröttle W, Wuttge-Hannig A, Hannig C, Stacher G, Tatsch K (2002) Ösophagusfunktionsszintigraphie: Indikation, Durchführung und Auswertung Empfehlungen des Arbeitskreises Neurogastroenterologie und Motilität. Z Gastroenterol 40: 1–5

Kennedy JG, Kent RD (1988) Physiological substrates of normal deglutition. Dysphagia 3,1: 24–38

Killian G (1908) Über den Mund der Speiseröhre. Z Ohrenheilkd 55: 1–41

Kronfeld A (1934) Oesophagus-Neurosen. Psychother Prax. 1: 21–26

Larsson SG, Mancuso A, Hanafee W (1982) Computed tomography of the tongue and floor of the mouth. Radiography 143: 493–500

Levine MS (1989) Radiology of the esophagus. WB Saunders, Philadelphia

Levine MS, Woldenberg R, Herlinger H et al. (1987) Opportunistic esophagitis in AIDS: radiographic diagnosis. Radiology 165: 815–820

Liebermann-Meffert D (1966) Die Muskelwand des menschlichen Föten im Vergleich zum Aufbau der Magenwand des Erwachsenen. Morphologisches Jahrbuch Mailand 108: 391–400

Liebermann-Meffert D, Allgöwer M, Schmid P, Math SD, Blum A (1979) Muscular equivalent of the lower esophageal sphincter Gastroenterology 76: 31–37

Logemann JA (1979) Swallowing disorders in three types of head and neck surgical patients. Cancer 44: 1095–1105

Logemann JA (1983) Evaluation and treatment of swallowing disorders. College-Hill, San Diego/CA

Luschei ED, Goldberg LJ (1981) Neural mechanisms of mandibular control: mastication and voluntary biting. In: Brooks VB (ed) Handbook of physiology, 2. Amercian Physiological Society, Washington/DC, pp 1237–1272

Mancuso AA, Harnsberger HR, Dillon WP (1989) MRI and CT of the head and neck, 2nd edn. Williams & Wilkins, Baltimore London Los Angeles Sydney

Perrott JW (1962) Anatomical aspects of hypopharyngeal diverticula. Aust N Z J Surg 31: 307–317

Picus D, Balfe DM, Köhler RE et al. (1983) Computed tomography in the staging of esophageal carcinoma. Radiology 146: 433–438

Ravich WJ, Jones B, Kramer SS, Donner MW (1983) Unexplained pharyngeal dysphagia – the role of esophageal disease. Gastroenterology 84: 1282 (abstract)

Recht MP, Levine MS, Lauffer R (1988) Barrett's oesophagus in skleroderma: increased prevalence and radiographic findings. Gastrointest Radiol 1: 1–5

Sader R, Horch HH, Zeilhofer HF, Deppe H, Hannig C, Hess U (1995) High-frequency cineradiography for objective three dimensional rendering of velopharyngeal closure in cleft patients. In: Kärcher H (ed) Functional surgery of the head and neck. RM-Druck u. Verl., Graz, pp 31–36

Sader R, Zeilhofer H-F, Horch H-H (1997) Maxillary advancement and velopharyngeal closure in cleft patients. In: Lee ST, Huang M (eds) Transaction 8th International Congress on Cleft Palate and Related Anomalies. Stamford, Singapore, pp 651–654

Schofield GC (1968) Anatomy of muscular and neural tissues in the alimentary canal. In: Handbook of physiology, sect. 6: alimentary canal, vol IV. American Physiological Society, Washington/DC, pp 1579–1627

Schwab W, Bauer H (1966) Möglichkeiten des Röntgenkinotonfilms zum Studium der Sprache der Taubstummen im Vergleich zu Normalhörenden. Sonderdruck Röntgen-Blätter 19. Jahrgang: 41–48

Sendler A (Hrsg) (2006) Gastrointestinale Tumoren, 7. Aufl. Zuckschwerdt, München (Empfehlungen zur Diagnostik, Therapie und Nachsorge des Tumorzentrums München)

Shannon IL, Suddick RP, Dowd FJ (1974) Saliva: composition and secretion. Karger, Basel, pp 53–90 (Monographs in Oral Science 2)

Siewert JR, Blum AL, Waldeck F (1976) Funktionsstörungen der Speiseröhre. Springer, Berlin Heidelberg New York

Siewert JR, Harder F, Allgöwer M, Blum AL, Creutzfeldt W, Hollender LF, Peiper HJ (1990) Chirurgische Gastroenterologie. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo

Skolnick ML, Cohn EL (1989) Videofluoroscopic studies of speech in patients with cleft palate. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo

Tenner R (1984) Verbesserte Detailerkennbarkeit bei der Doppelkontrastuntersuchung des Magens durch neue Kontrastmittelmischung. Röntgen-Blätter 37: 13–15

Thompson WG, Heaton KW (1982) Heartburn and globus in apparently healthy people. CMAJ 126: 46–48

Toellner R (1986) Illustrierte Geschichte der Medizin, Bd 4. Andreas & Andreas, Salzburg

Tytgat GNJ, van den Brandt-Grädel V, Tio TL (1985) Dysphagie und Sodbrennen. In: Blum AL, Siewert JR, Ottenjann R, Lehr L (Hrsg) Aktuelle gastroenterologische Diagnostik. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo, S 102–123

Uexküll T (1986) Psychosomatische Medizin, 3. Aufl. Urban & Schwarzenberg, München Wien Baltimore

Van Overbeek J, Betlem HC (1979) Cricopharyngeal myotomy in pharyngeal paralysis. AnnOtol 88: 596–602

Vantrappen G, Hellemans J (1974) Diseases of the esophagus. Springer, Berlin Heidelberg New York

Vogel H (1986) Risiken der Röntgendiagnostik. Urban & Schwarzenberg, München Wien Baltimore

Vogl TJ (1989) MRI of the head and neck. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo

Waldeyer A (1972) Die Anatomie des Menschen. De Gruyter, Berlin

Wienbeck M (1976) Achalasie. In: Siewert JR, Blum AL, Waldeck F (Hrsg) Funktionsstörungen der Speiseröhre. Springer, Berlin Heidelberg New York, S 154–158

Wittekind CH, Wagner G (Hrsg) (1997) International Union against Cancer: TNM-Klassifikation maligner Tumoren, 5. Aufl. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo

Wuttge-Hannig A, Hannig C (1995) Radiologische Differentialdiagnose neurologisch bedingter Schluckstörungen. Radiologe 35: 733–740

Wuttge-Hannig A, Hannig C (1999) Anatomy of swallowing. In: Bartolome G., Buchholz DW, Feussner H, Hannig Ch, Neumann S, Prosiegel M, Schöter-Morasch H, Wuttge-Hannig A (Hrsg) Schluckstörungen – Diagnostik und Rehabilitation, 2. Aufl. Urban & Fischer, München, S 1–11

Zenker FA, Ziemssen H v (1878) Pulsionsdivertikel. In: Ziemssen H v (Hrsg) Handbuch der speziellen Pathologie und Therapie, Bd 7. FCW Vogel Leipzig, S 51–66

Zimmermann F, Meining A, Lordick F, Sarbia M, Brücher B (2006) Ösophagusplattenepithel-Karzinom. In: Sendler A (Hrsg) Gastrointestinale Tumoren, 7. Aufl. Zuckschwerdt, München, S 1–18 (Empfehlungen zur Diagnostik, Therapie und Nachsorge des Tumorzentrums München)

Magen und Duodenum 4

W. Golder

Die bildgebende Diagnostik von Magen und Duodenum hat sich in den vergangenen Jahrzehnten grundlegend verändert. Der Wandel ist sowohl in der Auswahl der Methoden und der Durchführung der mit ihnen assoziierten Verfahren als auch in der Verteilung der Untersuchungen auf die verschiedenen Modalitäten zu erkennen. Die Verbreiterung des Spektrums der Methoden hat weniger zur Verfeinerung der Differenzialdiagnose als zum Fortschritt der Stadieneinteilung geführt. Generell ist die Zahl der Indikationen zu radiologischen Untersuchungen des oberen Verdauungstrakts gesunken.

Wie in anderen Bereichen der bildgebenden Diagnostik sind auch bei vielen Untersuchungen von Magen und Duodenum die Projektionsradiographie durch Schnittbildverfahren abgelöst und die ionisierenden Strahlen durch physikalische Prinzipien ersetzt worden, die Bilder ohne Strahlenexposition liefern. Wichtige Ausnahmen von diesen Entwicklungslinien sind die Leeraufnahme des Abdomens und die CT des Oberbauchs. Die Sonographie von Magen und Duodenum und die mit ihr verbundenen invasiven Verfahren werden überwiegend in den Funktionsabteilungen der gastroenterologischen Kliniken durchgeführt.

Der konventionellen Röntgendiagnostik von Magen und Duodenum sind nur wenige Indikationen erhalten geblieben. Dazu gehören die Abweichungen von der normalen Position und Form sowie die Funktionsstörungen bzw. die funktionelle Komponente primär morphologisch definierter Leiden. Bei den übrigen Erkrankungen ist die Endoskopie der Röntgendiagnostik überlegen. Selbst mit subtiler radiologischer Untersuchungstechnik können natürliche und krankhafte Niveaudifferenzen der Magen- und Duodenalschleimhaut nicht ähnlich gut erkannt und differenziert werden wie durch die direkte Betrachtung und die Biopsie. Bei der Analyse submuköser und extramuraler Läsionen ist die Projektionsradiographie von der CT abgelöst worden. In Ausnahmefällen kann die Schnittbilddiagnostik der Endoskopie den Weg zur gezielten Inspektion und treffsicheren Biopsie weisen (Van Hoe et al. 1994).

Auch in der peri- und postoperativen Situation wird vielfach zunächst der Endoskopie der Vorzug vor der Röntgenuntersuchung gegeben. Wichtige Ausnahmen sind die der anatomischen Orientierung dienenden präoperativen Untersuchungen, Studien in der frühen postoperativen Phase und die Exploration der hinter hochgradigen Stenosen gelegenen Abschnitte des oberen Gastrointestinaltrakts.

Die Verschiebungen im Spektrum der Indikationen zur Röntgenuntersuchung von Magen und Duodenum haben es mit sich gebracht, dass mehr Monokontrastdarstellungen als früher angefordert werden, mehr wasserlösliches Kontrastmittel als Bariumsulfat eingesetzt, häufig auf die pharmakologische Induktion der Hypotonie verzichtet und das Kontrastmittel vielfach auf dem Weg über Sonden appliziert wird. Da auch mit der auf diese Weise modifizierten Technik ein großer Teil der im Doppelkontrastbild nachweisbaren Krankheitszeichen erkannt wird, muss der Radiologe mit den Ergebnissen der Projektionsradiographie von Magen und Duodenum vertraut bleiben.

Die konventionelle Sonographie hat sich als Verfahren zur Untersuchung von Magen und Duodenum in der pädiatrischen Radiologie fest etabliert. Mit den von ihr gelieferten morphologischen und funktionellen Informationen und den zusätzlich möglichen Aussagen über den paraluminalen Raum lassen sich die klinisch wichtigen Erkrankungen der beiden Hohlorgane im Kindesalter zuverlässig diagnostizieren. Zusätzliche Röntgenuntersuchungen sind kaum erforderlich.

Bei Erwachsenen wird die Sonographie in ihrer konventionellen Form nur selten zur Erkennung von Erkrankungen des oberen Gastrointestinaltrakts eingesetzt. Umso größere Bedeutung hat bei dieser Klientel der endoskopische Ultraschall (EUS) erlangt. Mit seiner Hilfe können sowohl die Wand als auch die unmittelbare Umgebung der Hohlorgane zuverlässig beurteilt werden. Der EUS hat sich daher zur Methode der Wahl für das T- und N- Staging der Magen- und Duodenaltumoren entwickelt. Das Resultat des EUS beeinflusst in diesen Fällen die Wahl der Therapie ebenso wie die Beurteilung der Prognose entscheidend. Außerdem eignet sich die Methode zu Verlaufskontrollen unter adjuvanter und nach operativer Behandlung. Das M-Staging der Tumoren von Magen und Duodenum wird im allgemeinen mit der CT durchgeführt. Die MRT und die virtuelle Endo- und Exoskopie auf dem Boden von Schnittbilddaten haben die Diagnostik der Erkrankungen von Magen und Zwölffingerdarm bisher nicht entscheidend verändert.

4.1 Angeborene und anlagebedingte Erkrankungen

Die radiologisch nachweisbaren angeborenen und anlagebedingten Erkrankungen von Magen und Duodenum manifestieren sich teils im frühen Kindesalter, teils erst im Erwachsenenalter. Manche verursachen keine klinischen Symptome und werden nur zufällig entdeckt. Es können erhebliche morphologische Abweichungen von der Norm aufgefunden werden, die dennoch keiner Behandlung bedürfen. Andere, in der Regel ebenfalls asymptomatische Befunde können bei der Suche nach und Identifizierung von therapiebedürftigen raumfordernden Prozessen differenzialdiagnostische Probleme aufwerfen.

4.1.1 Größen-, Form- und Lageanomalien

Mikrogastrie

Definition Der kongenital abnorm kleine Magen (Mikrogastrie) verbindet Ösophagus und Duodenum in Form eines Schlauchs, der keine nennenswerte Reservoirfunktion besitzt.

An dem fehlgebildeten Organ lassen sich im Kontrastbild Fundus, Korpus und Antrum nicht ausreichend differenzieren; außerdem ist es häufig malrotiert. Die Mikrogastrie kann mit Duodenalatresie, Asplenie und Hydrozephalus kombiniert sein. Von der Fehlbildung sind etwa 40 Fälle in der internationalen Literatur dokumentiert.

Duplikatur des Magens

Definition Als Doppelmagen bezeichnet man ein kugeliges oder tubuläres Hohlorgan, das der großen/kleinen Kurvatur des Magens anliegt, die gleiche Blutversorgung wie der Magen hat und mit sekretorisch aktiver Mukosa ausgekleidet ist. Die meisten derartigen Anomalien werden im Kindesalter entdeckt.

Die Duplikatur (gastrale Duplikationszyste) liegt vollständig innerhalb der Magenwand oder steht mit dem Lumen in Verbindung. Wenn beide Organe durch einen schmalen Stiel verbunden sind, der den Sekretabfluss behindert, kann der Doppelmagen an Volumen zunehmen, sich ins Lumen des autochthonen Magens vorwölben und ihn verdrängen. Ausnahmsweise kommuniziert die Duplikatur auch mit dem Pankreas, und/oder in der Wand lagert sich radiologisch nachweisbarer Kalk ein. Die vollständige Doppelung des Magens ist sehr selten. Vielfach impo-

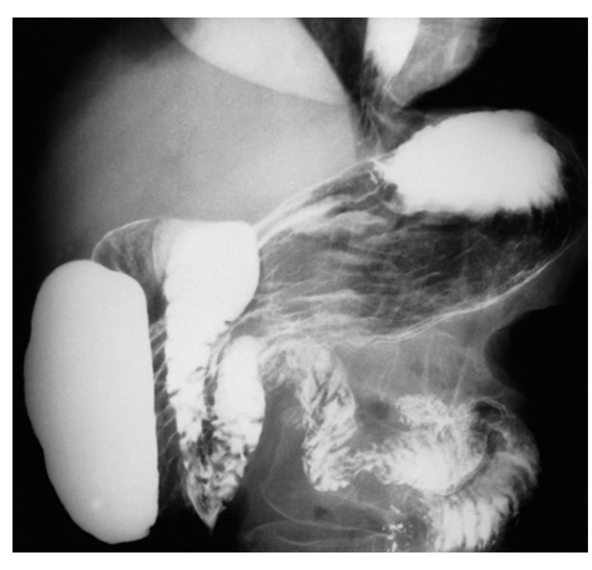


Abb. 4.1. Duplikatur des Duodenums. Große sackförmige Ausstülpung der ventrolateralen Wand der Pars descendens duodeni

niert die Duplikatur im Röntgenbild wie ein intramurales Divertikel (Prädilektionsstellen: große Kurvatur und präpylorisches Antrum). Die Duplikationszyste ist aufgrund ihrer Flüssigkeitsfüllung sonographisch vielfach gut zu erkennen.

Im Projektionsradiogramm kann sie mit einem subserösen Magentumor, in der CT mit einer Pankreaszyste bzw. einem Zystadenom des Pankreas verwechselt werden (O'Donnell et al. 2005).

Duplikatur des Duodenums

Die Duplikatur des Duodenums (Abb. 4.1) ist ähnlich selten wie jene des Magens und in aller Regel in der Pars descendens lokalisiert. Als makromorphologisches Substrat werden in der Submukosa gelegene enterogene Zysten oder submuköse bzw. intraluminale Divertikel nachgewiesen. Die Läsionen können, wenn ihre Wand heterotope Magenschleimhaut enthält, ulzerieren und bluten und außerdem durch ihren lokalen raumfordernden Effekt die Entstehung einer Pankreatitis begünstigen. Ausnahmsweise wird eine Kommunikation mit dem Ductus pancreaticus accessorius nachgewiesen.

Merke ! Die Duplikationszysten können im Kontrastbild nicht von soliden Tumoren in der Wand des Zwölffingerdarms unterschieden werden.

In der CT imitieren sie Choledochus- und Mesenterialzysten. Die Divertikel kommunizieren nicht oder nur über ein kleines Ostium mit dem Duodenallumen, sodass es nur ausnahmsweise gelingt, sie mit oral appliziertem Kontrastmittel zu füllen.

Der Querdurchmesser des Bulbus duodeni beträgt beim Erwachsenen 3–4,5 cm. Wenn er 5 cm übersteigt, spricht man von Megabulbus duodeni.

Kaskadenmagen

Definition ▽ Der so genannte Kaskadenmagen unterscheidet sich von einem normal konfigurierten Organ dadurch, dass nicht der Fornix, sondern die Übergangsregion zwischen Fundus und Korpus das Dach bildet und damit dem Zwerchfell am nächsten liegt.

Das proximale Drittel des Magens ist aus der subdiaphragmalen Position nach dorsal und kaudal verlagert. Dadurch sammelt sich in den Magen eintretendes Kontrastmittel zunächst im Fundus und fließt mit Verzögerung und vornehmlich bei gebückter Haltung des Patienten ab. Der schwallartige Abstrom der Ingesta aus dem retroflektierten Fundus nach distal hat der Anomalie den Namen gegeben. Die Formvariante wird nahezu ausschließlich radiologisch diagnostiziert. Klinische Bedeutung kommt ihr dann zu, wenn sie durch operationsbedingte Verwachsungen oder raumfordernde Prozesse der Nachbarorgane bedingt ist. In den meisten Fällen ist die Kaskadenform des Magens eine symptomlose Anlageanomalie.

Innere Obstruktion des Magens (Pylorusatresie)

Der so genannten inneren Obstruktion des Magens liegt ein transversales Septum zugrunde, das aus Schleimhaut (und Muskulatur) besteht und unterschiedlich weit ins Lumen vorragt. Die Membran liegt gewöhnlich in der antropylorischen Region, teilt das Organ in 2 verschieden große Abschnitte und behindert den Transport des Speisebreis ins Duodenum. Im Röntgenbild des kontrastierten Magens erkennt man auf Höhe des abnormen Wulstes einen querverlaufenden bandförmigen Füllungsdefekt.

Lageanomalien des Magens

Die angeborenen Lageanomalien des Magens sind wesentlich seltener als die – in der Regel durch eine Zwerchfellhernie bedingte – erworbene Dystopie.

Bei *Situs inversus viscerum* liegt der Magen im rechten Oberbauch. Der intragastrale Luft-Flüssigkeits-Spiegel ist daher in der Abdomen-Leeraufnahme unter dem rechten Hemidiaphragma nachzuweisen.

CAVE ! Wenn die Lageanomalie nicht bekannt ist, kann die dystope Magenblase als Zeichen eines subphrenischen bzw. intrahepatischen Abszesses fehlgedeutet werden.

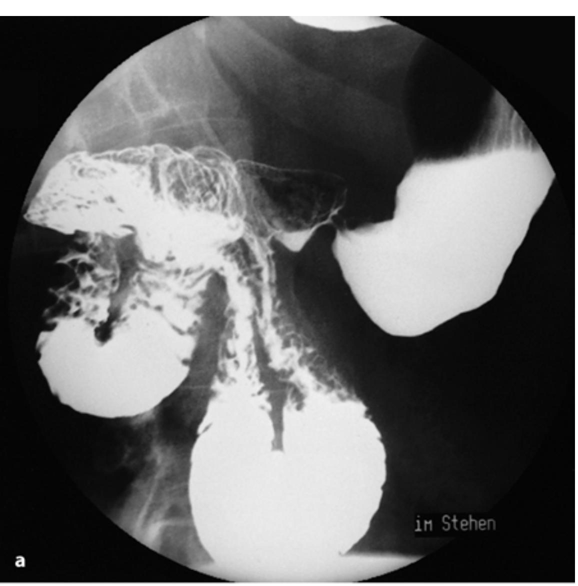
In der Folge kongenitaler Defekte des linken Hemidiaphragma kann sich der Magen ganz oder teilweise in den Thorax verlagern. Beim *Ivemark-Syndrom* (Asplenie, Situs inversus totalis/partialis, zyanotischer Herzfehler) liegt der Magen vor der Wirbelsäule oder unter dem rechten Zwerchfell. Leitsymptom des *Prune-belly-Syndroms* (Hypo-/Aplasie der Bauchwandmuskulatur, bilateraler Kryptorchismus, Anomalien des Harntrakts) ist der Prolaps von Magen (und Dünndarm) durch den meist rechts der unauffälligen Nabelschnur gelegenen Defekt der Bauchdecke.

Lageanomalien des Duodenums

Die Lageanomalien des Duodenums (Abb. 4.2 a, b) sind – abgesehen von der vollständigen Drehung des Organs um die Sagittalebene bei Situs inversus viscerum – durch atypische Fixation oder Rotation bedingt.

Wenn das Mesoduodenum zumindest partiell erhalten bleibt und das Organ deshalb nur locker an der dorsalen Bauchwand angeheftet ist, kann es eine von der Norm abweichende Position einnehmen (*Duodenum liberum*) und/oder abnorm beweglich sein (*Duodenum mobile*). In der Regel resultieren daraus ein mehr oder weniger geschlängelter Verlauf der duodenalen C-Schlinge und die suprapapilläre Lage der Pars ascendens duodeni. Häufiger wird die Kranialisation des distalen Duodenums jedoch dadurch hervorgerufen, dass die – retroperitoneal nicht fixierte – Pars superior im Rahmen einer allgemeinen Viszeroptose nach kaudal verlagert ist.

Die *Nonrotation* ist nicht nur die häufigste Form der Rotationsanomalie des Dünndarms, sondern zugleich auch jene, in deren Folge die Position des Duodenums am stärksten von der Norm abweicht. Der Stillstand der Nabelschleife nach der ersten 90°-Drehung im Gegenuhrzeigersinn führt dazu, dass die Pars ascendens duodeni und die Flexura duodenojejunalis nicht im linken Ober-, sondern im rechten Mittelbauch liegen. Auch das Jejunum sowie das proximale und mittlere Ileum nehmen eine rechts-paravertebrale Lage ein. Dafür weicht der Dickdarm zur Gegenseite aus. Das Colon ascendens, dessen Gekröse nicht an der dorsalen Bauchwand befestigt ist, sondern am Mesenterium ileocolicum commune hängt und damit gut beweglich ist, wird regelhaft links-paravertebral angetroffen.



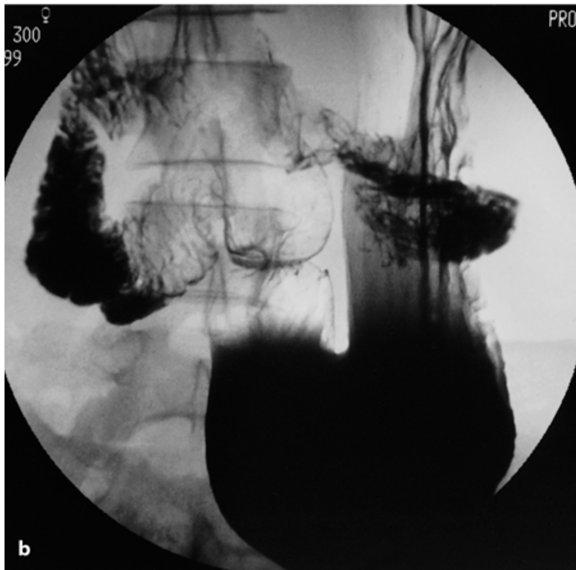


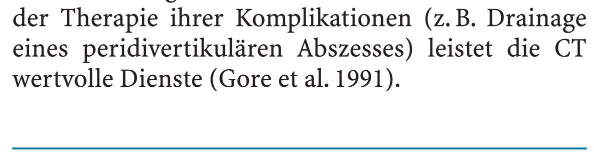
Abb. 4.2 a, b. Lageanomalien des Duodenums. **a** Duodenum liberum et mobile bei Mesenterium commune. Faltung der duodenalen C-Schlinge und der Pars descendens duodeni. Magen orthotop. **b** Kranialisation des distalen Duodenums bei Gastroptose (häufiger Befund)

4.1.2
Divertikel

Divertikel des Magens sind selten, zumeist solitär und im Fundus lokalisiert. Nur ausnahmsweise werden sie entlang der großen Kurvatur oder am Magenausgang nachgewiesen (Abb. 4.3 a, b). In die Wand von Divertikeln des antropylorischen Segments kann aberrierendes Pankreasgewebe eingeschlossen sein. Die Mehrzahl der Divertikel überragt die Organgrenze um maximal 20 mm. An der posterioren Zirkumferenz des Fundus gelegene Divertikel, deren Diameter diesen Wert überschreitet, können einen Kaskadenmagen imitieren. Postoperative Magendivertikel sind dem Entstehungsmechanismus nach Pulsionsdivertikel; sie werden fast ausschließlich in der Anastomosenregion des Restmagens angetroffen (Mihas u. Han 1977).

Auch die meisten Duodenaldivertikel sind Pulsionsdivertikel und werden im Laufe des Lebens erworben. Angeborene Duodenaldivertikel können Symptom der Trisomie 21 sein. Etwa 2/3 der Duodenaldivertikel sind am inneren Bogen der Pars descendens, die übrigen in der Pars ascendens duodeni lokalisiert. In aller Regel füllen sich die Divertikel bei der Kontrastuntersuchung spontan und vollständig. Im Doppelkontrastbild erkennt man, dass die Schleimhautfalten des Duodenums in den Divertikelhals hineinragen.

Der mittlere Durchmesser von Duodenaldivertikeln beträgt 10 mm. Gelegentlich werden Divertikel mit einer Ausdehnung von 20 mm und mehr beobachtet. Wenn ein derart großes Divertikel juxtapapillär lokalisiert ist, kann es eine raumfordernde Wirkung auf das mündungsnahe Segment des Ductus choledochus entfalten und z. B. die Entstehung einer Pankreatitis begünstigen. Selten können sich Duodenaldivertikel entzünden und perforieren.



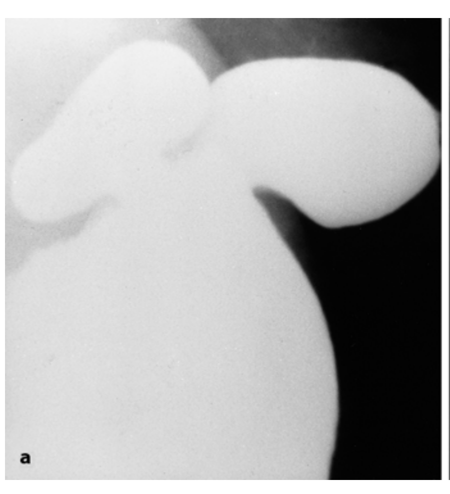
Bei der Diagnostik der Diverticulitis duodeni und der Therapie ihrer Komplikationen (z. B. Drainage eines peridivertikulären Abszesses) leistet die CT wertvolle Dienste (Gore et al. 1991).

4.1.3
Hypertrophische Pylorusstenose

Die hypertrophische Pylorusstenose (HPS; Abb. 4.4 a–f) ist eine androtrope (männlich: weiblich = 3–4:1) Erkrankung, die sich postnatal rasch entwickelt und gewöhnlich zwischen der 2. und 6. Lebenswoche klinisch manifestiert. Typisch sind das schwallartige Erbrechen sauren Mageninhalts und die durch die Bauchdecken beobachtbare Retroperistaltik des Magens. Zur Sicherung der Diagnose werden die Kinder sonographiert; nur ausnahmsweise schließt sich eine Röntgenuntersuchung mit Kontrastmittel an.

Leitsymtome der HPS im Sonogramm
- Durchmesser des Pyloruskanals: >3 mm
- Länge des Pyloruskanals: >14 mm
- Muskel-Lumen-Verhältnis des Pylorus: >1,5:1
- Hyperperistaltik des Magens

Nach den Resultaten einer Studie an 92 Kindern im Alter zwischen 8 und 70 Tagen ist die Wand des Pylorus durchschnittlich 2 mm dick und der Pyloruskanal im Mittel 10 mm lang (Hallam et al. 1995). Dabei besteht eine positive Korrelation zwischen den Dimensionen des Pylorus und dem Alter der Säuglinge. Bei Kindern mit initialem Verdacht auf HPS, der sich im Verlauf nicht bestätigte, betrugen die entsprechenden Werte 2,4 bzw. 11 mm, bei Kindern mit chirurgisch gesicherter HPS 4 bzw. 14 mm. Man kann daraus folgern, dass im oberen Grenzbereich der Norm gelegene Messwerte Abortivformen der HPS



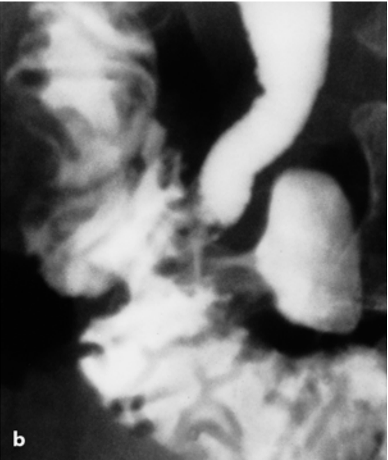


Abb. 4.3 a, b. Magen- und Duodenaldivertikel. **a** 2 große Divertikel des Fornix ventriculi. **b** Großes juxtapapilläres Duodenaldivertikel. Spontaner Kontrastmittelreflux in den nach Cholezystektomie vikariierend erweiterten Ductus choledochus

Abb. 4.4 a–f. Hypertrophische Pylorusstenose im Sonogramm. **a** normaler Pylorus im Querschnitt (*weißer Pfeil*: Wand, *schwarzer Pfeil*: Lumen, *G* Gallenblase, *Vc* V. cava inferior). **b** Normaler Pylorus im Längsschnitt (*weißer Pfeil*: Wand; *schwarzer Pfeil*: Lumen). **c** Grenzwertig breiter Pylorus im Querschnitt. **d** Grenzwertig breiter Pylorus im Längsschnitt (*Markierungskreuze*). **e** Hypertropher Pylorus im Querschnitt (*Markierungskreuze*). **f** Hypertropher Pylorus im Längsschnitt (*weiße Pfeile*; *G* Gallenblase, *L* Leber, *A* Antrum ventriculi). (Aufnahmen von Dr. B. Redel, Berlin)

anzeigen. Die Treffsicherheit der sonographisch ermittelten Maßzahlen des Pylorus im Hinblick auf die Wahl zwischen der chirurgischen und der konservativen Therapieoption ist gering.

Wenn das Krankheitsbild voll ausgeprägt ist, bleibt der Pylorus über die gesamte Dauer einer Ultraschalluntersuchung geschlossen. Außerdem ist zu erkennen, dass sich der hypertrophierte und elongierte Muskel einerseits deutlich ins Antrum ventriculi vorwölbt und andererseits in enge Nachbarschaft zur Gallenblase tritt. Bei der Röntgenuntersuchung sind der abnorm lange und enge Pylorus-

kanal und die Dilatation sowie die Retroperistaltik des Magens zu erkennen. Die Hyperperistaltik befördert die intragastrale Flüssigkeit im Abstand von 15–30 min in kleinen Portionen durch den Canalis egestorius in das Duodenum.

Die HPS kann mit *gastroösophagealem Reflux* kombiniert sein (Roviralta-Syndrom). Die Differenzialindikation zur Röntgen- bzw. Ultraschalluntersuchung bei Neugeborenen mit saurem, nichtgalligem Erbrechen wird durch die Volumetrie des aspirierten Magensafts erleichtert (Finkelstein et al. 1990).

Merke ! Können >10 ml gewonnen werden, so ist die Ursache wahrscheinlich eine HPS und damit primär die Sonographie indiziert.

Wenn das Aspirat hingegen <10 ml misst, erwartet man einen gastroösophagealen Reflux und führt deshalb zunächst die Kontrastuntersuchung durch.

Aus der ersten Hälfte der 1990er Jahre liegen mehrere Berichte über *Magenausgangsstenosen* bei Neugeborenen mit kongenitalen Herzfehlern vor, denen man mehrere Tage bis Wochen Prostaglandin E1 infundiert hatte, um den Ductus arteriosus offenzuhalten (Babyn et al. 1995; Peled et al. 1992). Den Studienergebnissen zufolge ist bei 12 % der so behandelten Säuglinge mit stenosebedingten Ernährungsproblemen zu rechnen. Das Sonogramm zeigt im typischen Fall eine auffällige Lappung bzw. polypoide Läsionen der Antrumschleimhaut, das Kontrastbild eine Stenose des Canalis egestorius wie bei HPS.

Das Ausmaß der Antrumhyperplasie ist mit der kumulativen Prostaglandindosis eng korreliert. Nach Beendigung der Therapie kann sich die Magenausgangsstenose zurückbilden.

Ausnahmsweise kann die Pylorusstenose des Neugeborenen durch die Kombination aus ektopem Pankreas und einer Duodenalduplikatur bedingt sein (Kawashima et al. 1998).

Im Gegensatz zur HPS ist der Pylorospasmus sicherer radiologisch als sonographisch nachzuweisen. Das Röntgenbild lässt die wesentlichen funktionellen Aspekte der Erkrankung, nämlich die verzögerte Öffnung des Sphincter pylori nach Ankunft des Kontrastbolus und die fehlende Hyperperistaltik des Magens, gut erkennen. Die für die HPS typische Impression der Bulbusbasis durch den verdickten Magensphinkter und die Verlängerung des Canalis egestorius fehlen.

Die *benigne Pylorushypertrophie des Erwachsenen* kann radiologisch nur ausnahmsweise nachgewiesen werden. Man sollte die (Verdachts-) Diagnose nur dann stellen, wenn die viel häufigeren erworbenen Formen der Pylorusstenose (durch chronisches Ulkus, maligne Neoplasie, Morbus Crohn u. a.) sicher ausgeschlossen sind.

Abb. 4.5. Kongenitale Duodenalstenose bei Situs inversus totalis

4.1.4 Duodenalatresie

Die Duodenalatresie (Abb. 4.5) ist eine Folge mangelhafter Rekanalisation des Organs im zweiten Fetalmonat. Nach der 5. Embryonalwoche obliteriert das Lumen der primitiven Darmanlage und wandelt sich vorübergehend in einen soliden Strang um. Kurz danach setzt die Desobliteration ein. Verläuft sie nicht regulär, so kann das Lumen vollständig (mit der Folge der *Atresie*) oder partiell (mit der Folge der *Stenose*) verschlossen bleiben. Die komplette Unterbrechung der Kontinuität des Duodenums durch einen Strang ist selten. Meistens bildet eine Scheidewand, die an einer oder mehreren Stellen perforiert ist, das Passagehindernis.

Angeborene/anlagebedingte Ursachen der Duodenalobstruktion

- Atresie
- Membranstenose
- Aortomesenteriale Kompression
- Pancreas anulare
- Paraduodenale Hernie

Die Membran ist gewöhnlich in der Pars descendens duodeni lokalisiert. Die prästenotisch dilatierte Pars superior duodeni und der vergrößerte Magen können sonographisch rasch und eindeutig identifiziert werden. Das in aufrechter Haltung des Kindes gewonnene Übersichtsbild des Abdomens zeigt im typischen Fall je einen Luft-Flüssigkeits-Spiegel im geblähten Magen und prästenotischen Duodenum (so genanntes double bubble sign). Die angeborene Duodenalobstruktion wird bei 1–2% der Kinder mit Trisomie 21 beobachtet.

4.1.5 Aortomesenteriale Kompression des Duodenums

Beim Gesunden entfaltet sich die Pars descendens duodeni auch in dem Segment, das zwischen Aorta und A. mesenterica superior gelegen ist, vollständig. Wenn der Winkel zwischen den beiden Gefäßen jedoch anlagebedingt kleiner als normal (25°) ist und andere Faktoren hinzutreten, die den Raum zwischen der Aorta und dem Hauptstamm der A. mesenterica superior einengen, kann der Zwölffingerdarm dort stenosiert sein (Abb. 4.6). Das Kontrastbild zeigt im typischen Fall eine kurzstreckige hochgradige Enge des prävertebral gelegenen Segments der Pars descendens duodeni. Zu den begünstigenden Faktoren gehören rasches Längenwachstum in der Pubertät, Magerkeit, Ptosis viscerum, Hyperlordose der Lendenwirbelsäule und orthopädische Therapiemaßnahmen (z. B. Korsett oder Extension).

Sowohl die Obstruktion des Duodenums durch die Gefäßzwinge als auch die Position der benachbarten Organe und der Fettreichtum des Retroperitoneums werden durch die CT direkt dargestellt. Den Winkel zwischen den beiden Gefäßen kann man aus dem median-sagittal rekonstruierten CT-Arteriogramm des Oberbauchs ermitteln. Auch die kontrastverstärkte MR-Angiographie des Abdomens liefert diese Information. Auf die Katheterangiographie wird in aller Regel verzichtet.

Wenn die konservativen Behandlungsversuche misslingen, kann chirurgisch interveniert werden. Dabei werden entweder das Treitz-Band durchtrennt und anschließend das Duodenum mobilisiert (Strong-Operation) oder Duodenum und Jejunum retrokolisch Seit-zu-Seit anastomosiert.

Abb. 4.6. Aortomesenteriale Kompression des Duodenums. Hochgradige exzentrische Stenose der Pars IV duodeni. Ausgeprägte prästenotische Dilatation

4.1.6 Pancreas anulare

Das Pancreas anulare (Abb. 4.7 a, b) ist die häufigste Ursache der angeborenen extrinsischen Stenose des proximalen Duodenums. Dabei ist das suprapapilläre Drittel der Pars descendens von lateral imprimiert und dadurch exzentrisch stenosiert.

Die anomale Position des Pankreas ist durch die mangelhafte oder vollständig fehlende Rückbildung der ventralen Organanlage bedingt. Dadurch legt sich bei der Darmdrehung ein Parenchymring um das Duodenum. Die äußere Stenose des Zwölffingerdarms durch das Pancreas anulare kann mit einer inneren Stenose (z. B. durch eine perforierte Membran) kombiniert sein.

Die periduodenale Lage der Bauchspeicheldrüse wird in der CT und MRT direkt nachgewiesen, die funktionelle Bedeutung der Stenose für den Transport des Speisebreis durch das Kontrastradiogramm. Den morphologischen Beweis für die Anomalie liefert das retrograde Pankreatikogramm. Der Ausführungsgang des Pancreas anulare geht vom ventralen Abschnitt des Organs aus, wendet sich dann nach lateral und dorsal und mündet linksparavertebral in den Ductus pancreaticus (selten in den Ductus choledochus). Wie das Beispiel eines zufällig in der MRT entdeckten Pancreas anulare zeigt, kann die Anomalie lange Zeit klinisch stumm bleiben (Desai et al. 1994).

Abb. 4.7 a, b. Pancreas anulare. **a** Duodenogramm: konzentrische Stenose des suprapapillären Segments der Pars descendens duodeni. **b** CT: hochgradige Duodenalstenose durch ektopes anuläres Pankreasparenchym. Dilatation des Magens

4.1.7 Paraduodenale Hernie

Para- bzw. periduodenale Hernien können sich nur dann ausbilden, wenn der Zwölffingerdarm mangelhaft fixiert ist. Meist ist nur ein Segment des Organs abnorm beweglich. Bei der rechtsseitigen paraduodenalen Hernie verlagert sich Dünndarm in die Bursa omentalis, bei der linksseitigen dringt er in den Recessus duodenalis superior ein. Das Leerbild des Abdomens zeigt einen hohen Ileus. Bei der Durchleuchtungsuntersuchung erkennt man, dass das Duodenum abnorm weit ventral lokalisiert ist und dorsal davon wenig bewegliche Dünndarmschlingen liegen, die sich zögerlich füllen und entleeren.

Abb. 4.8. Pancreas aberrans im Duodenum. Das aberrierende Pankreasparenchym bildet monomorphe rundliche flach erhabene Läsionen im Bulbus duodeni

4.1.8 Pancreas aberrans

Aberrierendes Pankreasparenchym (Abb. 4.8) kann sowohl im Magen als auch im Zwölffingerdarm angetroffen werden. Im Magen wird es in der Regel an der majorseitigen Antrumhinterwand, im Duodenum sowohl in der Pars superior wie in der peripapillären Region nachgewiesen.

Entsprechend ihrer submukösen Lage imponieren die Pankreasinseln im Doppelkontrastbild als rundliche, flach erhabene Läsionen mit einem zentralen Breifleck, der die Mündung des Ausführungsgangs bezeichnet. Ihr Durchmesser beträgt zwischen 5 und 20 mm. Im Pancreas aberrans können sich die gleichen Erkrankungen entwickeln wie im orthotopen Organ (Lee et al. 2003). Gastrales Pankreasparenchym kann auch maligne entarten (Matsuki et al. 2005).

Definition Bilden sich im Rahmen einer chronischen Entzündung Pseudozysten aus, so werden diese Läsionen als sekundäre Duodenalwandzysten bezeichnet.

Die Differenzierung eines Pancreas aberrans von einer submukös lokalisierten Läsion der glatten Muskulatur ist auch in der CT kaum möglich und endoskopisch ebenso schwierig (Cho et al. 2000).

Ein ähnliches radiomorphologisches Bild wie die Pankreasinsel in der Magenwand bietet die heterotope Magenschleimhaut im Bulbus duodeni. Allerdings

sind die Schleimhautinseln meist multipel und können ulzerieren und Polypen bilden. Wichtigste Differenzialdiagnose des seltenen Befunds sind hyperplastische Brunner-Drüsen (Durchmesser: 1–10 mm).

4.1.9 Transpylorischer Schleimhautprolaps

Definition Bei einem transpylorischen Schleimhautprolaps prolabiert die auf der Muskularis abnorm stark verschiebliche Antrummukosa zirkumferenziell durch den normal weiten Pylorus in den Bulbus duodeni und bildet dort zentral eine pilzförmige Läsion.

Der transpylorische Schleimhautprolaps (Abb. 4.9) wird vorwiegend im höheren Lebensalter beobachtet. Bei der Kontrastuntersuchung erkennt man einen allseits konvexen Füllungsdefekt, der sich nach Lockerung der Kompression vollständig zurückbildet. Im Gegensatz zu prolabierenden Antrumpolypen und gestielten Tumoren verursacht der Mukosaprolaps keine Magenausgangsstenose. In der umgekehrten Richtung, also vom Bulbus duodeni ins Antrum ventriculi, wird nur selten ein Schleimhautprolaps beobachtet.

Abb. 4.9. Transpylorischer Schleimhautprolaps. Pilzförmiger Kontrastierungsdefekt des Bulbus duodeni durch zirkumferenziell prolabierende Antrumschleimhaut

Literatur

Babyn P, Peled N, Manson D, Dagan O, Silver MM, Koren G (1995) Radiologic features of gastric outlet obstruction in infants after long – term prostaglandin administration. Pediatr Radiol 25: 41–43

Cho JS, Shin KS, Kwon ST, Kim JW, Song CJ, Noh SM, Kang DY, Kim HY, Kang HK (2000) Heterotopic pancreas in the stomach: CT findings. Radiology 217: 139–144

Desai MB, Mitchell DG, Munoz SJ (1994) Asymptomatic annular pancreas: detection by magnetic resonance imaging. Magn Reson Imaging 12: 683–685

Finkelstein MS, Mandell GA, Tarbell KV (1990) Hypertrophic pyloric stenosis: volumetric measurement of nasogastric aspirate to determine the imaging modality. Radiology 177: 759–761

Gore RM, Ghahremani GG, Kirsch MD, Nemcek AA Jr, Karoll MP (1991) Diverticulitis of the duodenum: clinical and radiological manifestations of seven cases. Am J Gastroenterol 86: 981–985

Hallam D, Hansen B, Bodker B, Klintorp S, Pedersen JF (1995) Pyloric size in normal infants and in infants suspected of having hypertrophic pyloric stenosis. Acta Radiol 36: 261–264

Kawashima H, Iwanaka T, Matsumoto M, Takayasu H, Aihara T, Kishimoto H, Imaizumi S (1998) Pyloric stenosis caused by noncystic duodenal duplication and ectopic pancreas in a neonate. J Pediatr Gastroenterol Nutr 27: 228–229

Lee HY, Choi YH, Song IS, Lee JB, Yoo SM, Yang SJ (2003) Lithiasis in a heterotopic pancreas of the stomach. J Comput Assist Tomogr 27: 85–87

Matsuki M, Gouda Y, Ando T, Matsuoka H, Morita T, Uchida N, Kuriyama S (2005) Adenocarcinoma arising from aberrant pancreas in the stomach. J Gastroenterol 40: 652–656

Mihas AA, Han S (1977) Gastric diverticula following subtotal gastrectomy. Gastrointest Radiol 2: 263–265

O'Donnell PL, Morrow JB, Fitzgerald TL (2005) Adult gastric duplication cysts: a case report and review of literature. Am Surg 71: 522–525

Peled N, Dagan O, Babyn P, Silver MM, Barker G, Hellmann J, Scolink D, Koren G (1992) Gastric-outlet obstruction induced by prostaglandin therapy in neonates. N Engl J Med 327: 505–510

Van Hoe L, Vanghillewe K, Baert AL, Ponette E, Geboes K, Stevens E (1994) CT findings in nonmucosal eosinophilic gastroenteritis. J Comput Assist Tomogr 18: 818–820

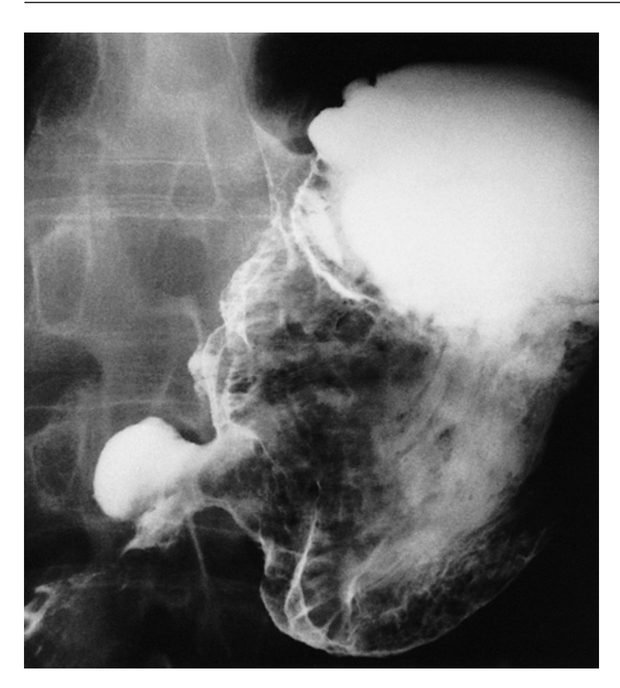


Abb. 4.10. Deformierung des Magens nach Verätzung durch Säure. Vorwiegend minorseitige Schrumpfung des Organs und antropylorische Stenose

4.2 Entzündungen, Geschwüre und Gefäßerkrankungen

Die Rolle der Radiologie für die Diagnose und Differenzialdiagnose der Entzündungen, Geschwüre und Gefäßerkrankungen von Magen und Duodenum beschränkt sich im Allgemeinen auf die Erkennung von Sonderformen und den Nachweis von Komplikationen.

4.2.1 Chemische Gastritis

Die Verätzung der Magenschleimhaut durch chemische Noxen kann über die Entzündung hinaus zu Nekrose, Blutung, Wandemphysem und Perforation führen (Abb. 4.10). Im akuten Stadium führt man die Röntgenuntersuchung daher ausnahmslos mit wasserlöslichem Kontrastmittel durch.

CAVE ! Die Säureverätzung des Magens ist besonders gefürchtet; Säuren wirken im Magen aggressiver als im Ösophagus.

Für Laugen sind die Verhältnisse umgekehrt; sie entfalten in der Speiseröhre größere Toxizität als im Magen.

Im chronischen Stadium der Verätzung verliert die Magenschleimhaut ihr Faltenmuster, das Organ schrumpft, und es kann sich eine antropylorische Stenose bilden.

Die Spontanruptur des Magens wird am häufigsten bei Neugeborenen während der ersten 7 Lebenstage beobachtet.

4.2.2 Gastritis phlegmonosa

Die Phlegmone der Magenwand wird in der Regel erst intraoperativ erkannt, da bei dem raschen und schweren Verlauf der Erkrankung zu wenig Zeit für subtile radiologische Diagnostik bleibt und in Anbetracht der Perforationsgefahr manchmal sogar auf die Endoskopie verzichtet wird. Die mit ihr verbundene diffuse, seltener umschriebene Verbreiterung der Magenwand (Maximaldurchmesser: 20–25 mm) kann gelegentlich in der CT nachgewiesen werden und lässt differenzialdiagnostisch in erster Linie an ein malignes Lymphom denken.

4.2.3 Spezifische Gastritis

Die spezifischen Formen der Gastritis sind selten und aus dem Röntgenbefund nur in Kenntnis der Grunderkrankung bzw. vor dem Hintergrund des Nachweises ähnlicher Läsionen in anderen Abschnitten des Verdauungstrakts zu erkennen.

Helicobacter-pylori-Gastritis

Während die Resultate der konventionellen Röntgendiagnostik bei Helicobater-pylori-Gastritis enttäuschen, besitzen der EUS und die CT sowohl bei der Diagnose als auch bei der Verlaufskontrolle der Erkrankung eine gewisse Bedeutung. Die Endosonographie zeigt bei Helicobacter-pylori-infizierten Patienten mit Gastritis eine diffuse Verbreiterung der 3 inneren Wandschichten, während die 4. und 5. Schicht unauffällig sind (Avunduk et al. 1995). Nach erfolgreicher antimikrobieller Therapie und Rückgang der Entzündung normalisiert sich die Breite der inneren Wandschichten.

In der CT werden 2 morphologische Varianten der schweren Helicobacter-pylori-induzierten-Gastritis unterschieden:

- die zirkumferenzielle Verdickung der Wand des Antrum ventriculi und
- die Verbreiterung der dorsalen Magenwand entlang der großen Kurvatur (Urban et al. 1991).

Abb. 4.11. Fistelnder M. Crohn des Duodenums. Stenose und ausgeprägte Verwerfung des Schleimhautreliefs der Pars descendens duodeni. Verzweigte Fistel ins Pankreas

Der Durchmesser der Magenwand kann wie bei einem Neoplasma 15–20 mm erreichen. Andere Zeichen malignen Wachstums wie lokoregionäre Lymphadenopathie und Invasion der Nachbarorgane fehlen jedoch; das Ulkus ist nicht obligat. Die meisten normabweichenden Befunde (68%) werden im Magenantrum nachgewiesen.

Gastroduodenitis Crohn

Bei 1–3% der Patienten mit Morbus Crohn sind der Magen (meist die antropylorische Region) und/oder das Duodenum mitbetroffen (Abb. 4.11). Die für den Morbus Crohn der Ileozökalregion charakteristischen Röntgenzeichen (so genanntes Pflastersteinrelief, segmentaler Befall, Fistel) können im oberen Verdauungstrakt nur selten nachgewiesen werden. Häufiger findet man multiple komplette Erosionen oder eine Antrumstenose.

Eosinophile Gastroenteritis

Die eosinophile Gastroenteritis manifestiert sich vornehmlich in Magen und Dünndarm. Das Duodenum ist nur ausnahmsweise betroffen. Im Doppelkontrastbild des Magens können linear oder nodulär verbreiterte Falten und – seltener – diskrete Antrumpolypen und/oder multiple Erosionen nachgewiesen werden (MacCarty u. Talley 1996). Die seltene, oft symptomarm verlaufende Erkrankung kann von der Gastroduodenitis Crohn und einem malignen Lymphom nur aufgrund des histologischen Befunds differenziert werden.

Sarkoidose des Magens

Der Magen ist zwar die häufigste Lokalisation der Sarkoidose im Gastrointestinaltrakt, der Befall des Organs ist aber auch bei der generalisierten Form der Erkrankung die Ausnahme. Das Doppelkontrastbild der Magenschleimhaut zeigt multiple teils erhabene, teils vertiefte Läsionen, die Peristaltik der Magenwand ist stark reduziert, und die antropylorische Region kann stenosiert sein. Das Muster der Röntgenbefunde ähnelt dem eines diffusen Karzinoms oder eines Morbus Ménétrier.

Tuberkulose des Magens

Die Tuberkulose des Magens wird nahezu ausschließlich bei immunkompromittierten Patienten, vor allem bei Aids-Kranken nachgewiesen. Allerdings manifestiert sich die Mykobakteriose auch in dieser Klientel häufiger in der Ileozökalregion als im Magen. Das Röntgenbild zeigt im typischen Fall entlang der kleinen Kurvatur und im distalen Antrum multiple, das Schleimhautniveau unter- bzw. überschreitende Läsionen, aus denen Fisteln zu den Nachbarorganen führen können. Die Kombination der Tuberkulose des Magens mit anderen, insbesondere pulmonalen Manifestationen der Infektion ist nicht obligat.

Die pseudotumoröse Form der Aktinomykose des Magens kann in der CT erkannt werden und imponiert dort wie eine submuköse Neoplasie (Lee et al. 1996).

Pseudolymphom des Magens

Definition Das Pseudolymphom des Magens ist eine entzündliche Erkrankung, die von einer chronischen Gastritis oder einem peptischen Ulkus ihren Ausgang nimmt.

Die mit der Erkrankung verbundenen Symptome können gewöhnlich über mehrere Jahre zurückverfolgt werden. Das Pseudolymphom wird im Gegensatz zu den malignen Lymphomen nahezu ausschließlich in Antrum und Pylorus nachgewiesen und stellt sich dort als flache, mehr oder weniger umschriebene raumfordernde Läsion der Magenwand mit ulzerösem Defekt dar. Die Differenzierung der benignen Erkrankung von einem malignen Lymphom oder einem epithelialen Tumor (vor allem einem Frühkarzinom) gelingt radiologisch nicht.

Entzündlicher fibroider Polyp

Etwa 50% der entzündlichen fibroiden Polypen werden im Magen nachgewiesen (der Rest vornehmlich im terminalen Ileum). Bevorzugte Lokalisation ist das Antrum. Der an eosinophilen Zellen reiche Pseudotumor (Durchmesser: 30–50 mm) wölbt sich glattrandig ins Magenlumen vor, kann jedoch exulzerieren. Das Tumorstroma erscheint in der kontrastverstärkten CT inhomogen hyperdens (Fuke et al. 2003). Für den Radiologen besteht keine Möglichkeit, diese Art des Polypen von anderen erhabenen Läsionen zu unterscheiden (Harned et al. 1992).

4.2.4 Erosion

Die Erosion ist als oberflächlicher Schleimhautdefekt definiert, der im Gegensatz zum Ulkus an der Lamina muscularis mucosae endet. Man unterscheidet:

- akute oder inkomplette und
- chronische oder komplette Erosionen.

Akute Erosionen werden durch Stress, Alkohol und Medikamente (z. B. Salizylate und andere nichtsteroidale Antirheumatika, Kortikosteroide, Spironolacton, Eisen und Kaliumpräparate) hervorgerufen, chronische Erosionen vornehmlich in der Nachbarschaft von peptischen Läsionen und Tumoren sowie bei Gastritis Crohn, Sarkoidose und Amyloidose des Magens beobachtet. Rund 2/3 der Erosionen sind im Antrum lokalisiert. Am Korpus-Fundus-Übergang findet man vornehmlich die stress- und schockassoziierten Erosionen.

Im Kontrastbild nachweisbar ist nur die komplette Erosion. Man erkennt sie an einer flachen, rundlichen (Durchmesser: 5–10 mm) Schleimhauterhebung mit einem umschriebenen zentralen Kontrastdepot. Die Läsionen sind meist multipel, annähernd monomorph und folgen häufig einer linearen Anordnung.

4.2.5 Ulcus ventriculi

Das akute Ulcus pepticum ventriculi wird im Prallfüllungsbild erkannt und durch die Doppelkontrastaufnahme charakterisiert (Abb. 4.12 a–d, Abb. 4.13). Im typischen Fall findet man am Angulus, am kleinkurvaturseitigen Antrum oder an der Hinterwand des distalen Korpusdrittels ein rundes oder ovales, form- und lagekonstantes Kontrastmitteldepot, in dessen Umgebung das Faltenrelief der Magenschleimhaut intakt ist. Zarte Füllungsdefekte am Boden der Vertiefung können durch Gefäße oder Gerinnsel hervorgerufen werden. Besonders ausgeprägt ist ein derartiger Befund bei der Exulceratio simplex Dieulafoy, einer ausschließlich im oberen Magendrittel lokalisierten, stets solitären Schleimhautläsion. Die oft heftige Blutung aus dem Ulkus wird durch Arrosion eines großkalibrigen Gefäßes verursacht, das die Muscularis propria penetriert und mehrere Millimeter innerhalb der Submukosa verläuft. Frische flache Ulzera, diskrete Narben und flache Frühkarzinome sind radiologisch nicht voneinander zu unterscheiden.

Definition Als Pseudoulkus wird ein Kontrastmitteldepot auf der Schleimhaut der Magenvorderwand bezeichnet.

Weil sich die Bariumsuspension dabei den Falten der nichtabhängigen Magenwand auflagert, spricht man auch von *Stalaktitenphänomen*.

Die radiologische Differenzierung zwischen benignem und malignem Ulcus ventriculi ruht unverändert auf den für die klassische Doppelkontrastuntersuchung erarbeiteten Kriterien (Tabelle 4.1). Die Bedeutung der so genannten Hampton-Linie (1–2 mm breite, der Magenwand parallel verlaufende Aufhellungslinie am Oberrand der Ulkusnische) für die Diagnose des benignen Ulkus ist aufgrund ihrer geringen Sensitivität limitiert.

Das *heilende Magengeschwür* unterscheidet sich von der akuten ulzerösen Läsion durch die zunehmende Abflachung und Entrundung des Kraters und die radiäre Konvergenz der benachbarten Magenfalten in Richtung auf den Defekt. Dadurch entsteht der so genannte Faltenstern. Die narbige Retraktion verkürzt und verlagert die Wand und führt zu einer Deformierung des Magens, die als charakteristisch für das chronische Ulkus angesehen wird (so genannter Ulkusfinger, so genannter Sanduhrmagen, antropylorische Stenose).

Tabelle 4.1. Radiologische Differenzialdiagnose des Ulcus ventriculi

Kriterium	Benignes Ulkus	Malignes Ulkus
Lokalisation	Kleine Kurvatur	Große Kurvatur
Durchmesser	<20 mm	>20 mm
Randwall	Gleichmäßig	Ungleichmäßig
Übergang zur gesunden Schleimhaut	Unscharf	Scharf
Niveau	Unter der Schleimhautoberfläche	In Höhe/über der Schleimhautoberfläche
Benachbarte Falten	Gleichmäßig glatt Harmonisch verjüngt	Aufgetrieben, gezähnt, z. T. verschmolzen Konisch zulaufend
Umgebung	Einziehung der kontralateralen Magenwand	Wandstarre der Umgebung

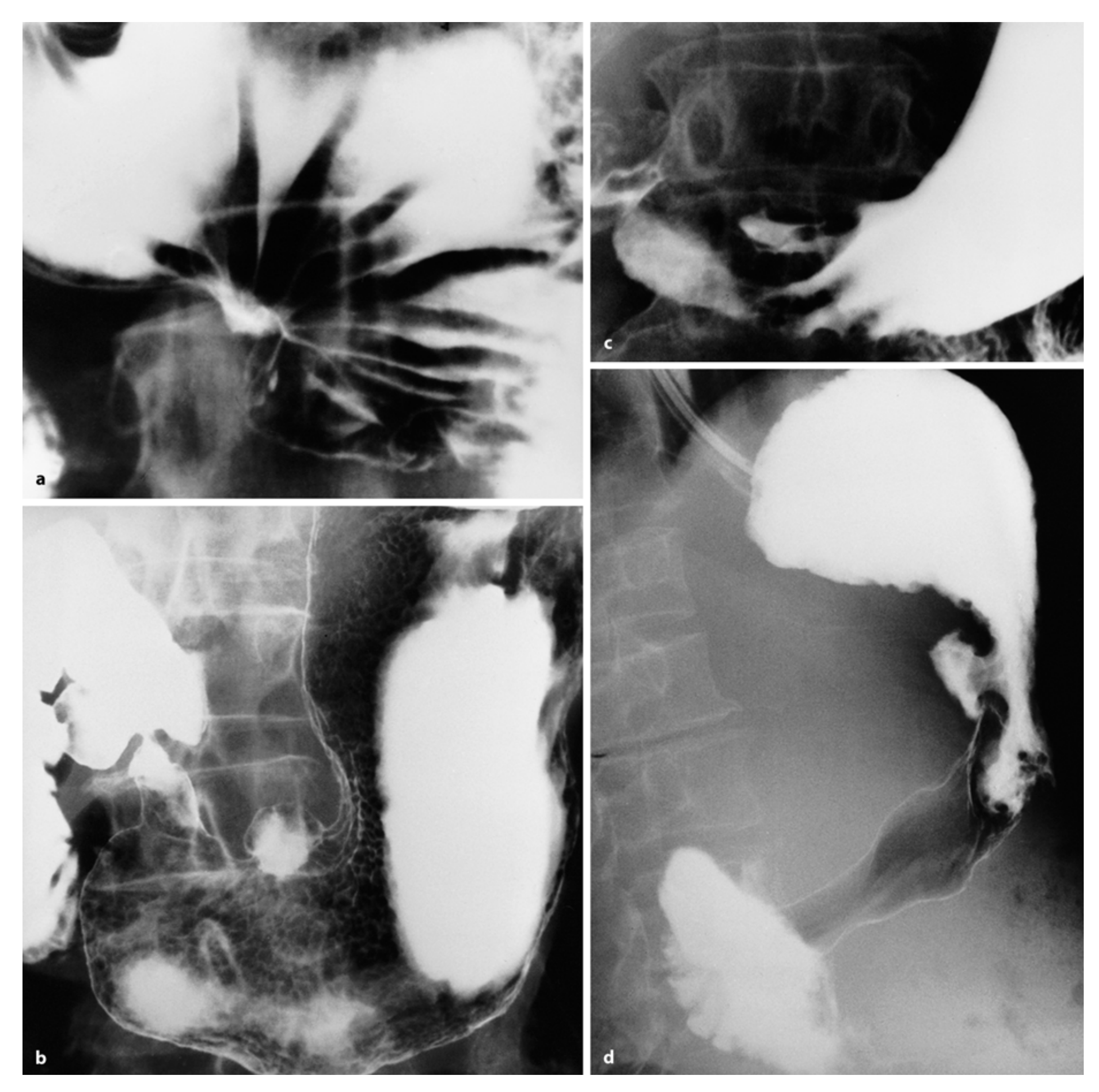


Abb. 4.12 a–d. Ulcus ventriculi. **a** Benignes antropylorisches Ulkus. **b** Kallöses Ulkus am Angulus ventriculi. **c** Malignes Ulkus an der Minorseite des Antrum ventriculi. **d** Malignes Ulkus des Angulus ventriculi und Magenausgangsstenose (auf dem Boden einer Peritonealkarzinose bei Ovarialkarzinom)

Das *Ulcus callosum* ist im Röntgenbild daran zu erkennen, dass infolge des abnorm breiten Granulationssaums der Durchmesser des Ulkuskraters den der intakten Magenwand übertrifft. Zur Palliativtherapie der narbigen Magenausgangsstenose eignen sich selbstexpandierende Metallstents (Wigginghaus et al. 1999).

Die *Perforation des Magengeschwürs* ist im Abdomen-Leerbild an der freien subdiaphragmalen Luft zu erkennen. Kleinkurvaturseitige Ulzera brechen ins Omentum minus, Hinterwandulzera ins Pankreas ein. Antropylorische Ulzera können in den Bulbus duodeni perforieren und dadurch eine zweite Verbindung zwischen Magen und Zwölffingerdarm schaffen, sodass im Kontrastradiogramm ein gedoppelter Pylorus nachweisbar wird. Ausnahmsweise perforieren peptische Magengeschwüre in das Kolon oder die Gallenwege.

Abb. 4.13. Sanduhrmagen. Hochgradige konzentrische Stenose des Corpus ventriculi. Benignes minorseitiges Ulkus

Abb. 4.14. Großes penetrierendes Ulcus duodeni

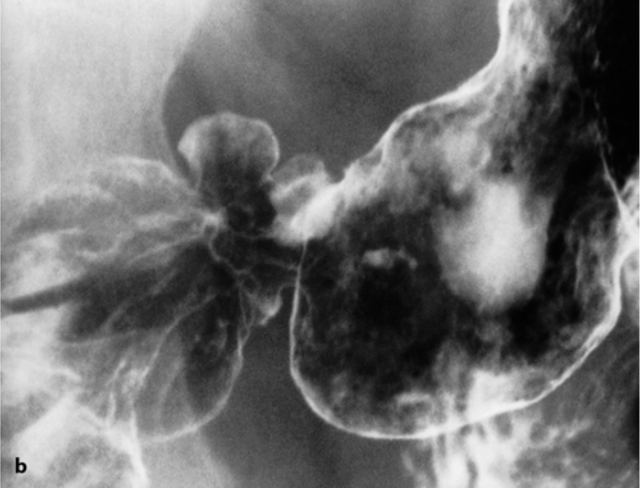


Abb. 4.15 a, b. Narbig geschrumpfter Bulbus duodeni (so genannter Kleeblattbulbus). **a** Prallfüllungsbild. **b** Doppelkontrastbild

4.2.6 Ulcus duodeni

Das Ulcus pepticum duodeni wird in der Regel intra- oder unmittelbar postbulbär, d. h. entlang einer Strecke von 30 mm aboral des Pylorus nachgewiesen (Abb. 4.14, Abb. 4.15 a, b). Weiter distal gelegene Ulzera sind verdächtig auf Zollinger-Ellison-Syndrom. Atypisch lokalisierte Ulzera werden auch proximal von Membranstenosen beobachtet. Innerhalb des Bulbus finden sich die meisten Ulzera an der Vorderwand. Weniger häufig sind die Hinterwand, die Pars inferior und die Pars superior betroffen. Peptische Defekte an einander gegenüberliegenden Wänden bezeichnet man als „kissing ulcers". Der Durchmesser von Zwölffingerdarmgeschwüren überschreitet selten 10 mm. Vereinzelt werden Ulzera beobachtet, die so groß sind, dass sie ein Divertikel imitieren oder dem Bulbus duodeni ähneln.

Die Radiomorphologie des akuten Ulcus duodeni unterscheidet sich nicht von der des Ulcus ventriculi. Auch das Erscheinungsbild der Heilung und des chronischen Stadiums der beiden Ulkustypen ist trotz der differenten Pathogenese im Kontrastbild

Abb. 4.16 a, b. Duodenalstenose. **a** Konzentrische Stenose der Pars descendens duodeni durch chronische Pankreatitis. **b** Stenose des unteren Duodenalknies durch intramurales Hämatom (Sondenuntersuchung)

ähnlich. Der vom chronischen Magengeschwür bekannte Faltenstern wird allerdings im Duodenum selten beobachtet. Hingegen ist die narbige Deformierung des Bulbus duodeni oft sehr ausgeprägt. Der Narbenbulbus kann symmetrisch (so genannte Kleeblattform) oder asymmetrisch (Hart-Tasche, Akerlund-Pseudodivertikel) ausgebildet sein.

Fakultativ sind auch der Pylorus und/oder die Flexura duodeni superior in die Retraktion einbezogen. Wenn das obere Duodenalknie narbig fixiert ist, fließt das Kontrastmittel kaskadenartig aus der Pars superior in die Pars descendens ab (so genanntes Gießkannenphänomen). Die Differenzierung eines Ulkusrezidivs von einer Ulkusnarbe innerhalb des deformierten Bulbus ist radiologisch auch dann unsicher, wenn zum Vergleich geeignete alte Bilder verfügbar sind.

Erworbene Ursachen der Duodenalobstruktion
- Peptische Narbe(n)
- Chronische Pankreatitis
- Neoplasie (Duodenum, Papille, Pankreas)
- Morbus Crohn
- Sarkoidose
- Bouveret-Syndrom (Impaktion eines Gallenkonkrements)

Das Ulcus duodeni perforiert nur selten in die freie Bauchhöhle. Die Perforationen in das Pankreas, die Leber und die Gallenwege sind vielfach gedeckt. Ausnahmsweise kann das Ulcus duodeni ins Antrum ventriculi durchbrechen und dort zu einem stenosierenden intramuralen Hämatom führen (Horvat et al. 1998; Abb. 4.16 a, b).

4.2.7 Gastroduodenale Blutung

Arterielle Blutungen an der kleinen Kurvatur des Magens werden aus den Aa. gastricae dextra et sinistra, jene an der großen Kurvatur aus den Aa. gastroepiploicae dextra et sinistra gespeist. Mit weitem Abstand die häufigste Blutungsquelle ist die A. gastrica sinistra (Kelemouridis et al. 1983). Der Nachweis und die Behandlung liegen in den Händen der interventionellen Endoskopie und der Chirurgie. Die vergleichsweise seltenen Blutungen aus Aneurysmen von Ästen des Truncus coeliacus (in den Magen) und der A. mesenterica superior bzw. A. gastroduodenalis (in das Duodenum) werden angographisch erfasst und können in der gleichen Sitzung oder später embolisiert werden.

Magenvarizen und die seltenen *Duodenalvarizen* werden meist in Verbindung mit Ösophagusvarizen beobachtet. Isolierte Fundusvarizen weisen auf Milzvenenverschluss (z. B. bei chronischer Pankreatitis) und lienale Hypertension hin. Varizen entlang der kleinen Kurvatur werden aus der V. coronaria ventriculi, jene an der großen Kurvatur aus der V. gastroepiploica dextra und die im oberen Drittel des Magens gelegenen aus Ästen der V. gastrica sinistra gespeist.

Merke ! Die beste Übersicht über die venösen Kollateralen entlang der Hohlorgane des oberen Verdauungstrakts und die varikösen Konvolute gibt die direkte Portographie (meist im Rahmen des TIPS).

Für den nichtinvasiven Nachweis von Magen- und Duodenalvarizen ist die konventionelle Röntgendiagnostik von der Endosonographie abgelöst worden. Auch in der Differenzialdiagnose von Magen-

wandvarizen und soliden submukösen Tumoren ist der Ultraschall weit überlegen.

Die sehr seltenen *Angiodysplasien des Duodenums* (bei Morbus Osler, Morbus Von-Willebrand-Jürgens, Blue-rubber-bleb-Nävus-Syndrom sowie als Bestrahlungsfolge) werden durch die Zöliakographie nachgewiesen.

CAVE ! Das Duodenum ist durch seine fixierte Lage im Prävertebralraum für traumatische Läsionen stärker gefährdet als der Magen.

Klassifizierung der Duodenalverletzungen

- I: Kontusion, Wandhämatom, fakultativ sekundäre Ruptur
- II: Isolierte Ruptur
- III: Ruptur plus Pankreasparenchymläsion (ohne Beteiligung der Ausführungsgänge)
- IV: Lazeration von Duodenum und Pankreas

Duodenalblutungen sind außerdem als Folge verschiedener endoskopischer Eingriffe (z. B. tiefe Biopsie, Injektion von Adrenalin/Polidocanol/Fibrinkleber, Laserapplikation) sowie der Perforation von V.-cava-Filtern (Sarkar u. Lemminger 1997) beschrieben.

Ausnahmsweise werden *intramurale Hämatome* (und konsekutive Nekrosen) auch als Komplikation der akuten und der exazerbierten chronischen Pankreatitis beobachtet. Umgekehrt kann ein Duodenalwandhämatom ohne Obstruktion der Papilla Vateri eine Pankreatitis auslösen. Die stenosierende Wirkung der Hämatome wird im Duodenogramm überzeugend demonstriert. Ihre wahre Längen- und Tiefenausdehnung macht am besten die CT sichtbar.

Literatur

Avunduk C, Navab F, Hampf F, Coughlin B (1995) Prevalence of Helicobacter pylori infection in patients with large gastric folds: evaluation and follow-up with endoscopic ultrasound before and after antimicrobial therapy. Am J Gastroenerol 90: 1969–1973

Fuke H, Hashimoto A, Shimizu A, Yoshimura H, Nakano T, Shiraki K (2003) Computed tomographic image of an inflammatory fibroid polyp of the stomach. Clin Imaging 27:400–402

Harned RK, Buck JL, Shekitka KM (1992) Inflammatory fibroid polyps of the gastrointestinal tract: radiologic evaluation. Radiology 182: 863–866

Horvat G, Szele K, Panka L, Szepesi G, Kovacs A, Kissik I (1998) Rare complication of duodenal ulcer: intramural hematoma in the gastric antrum. Orv Hetil 26: 1799–1802

Kelemouridis V, Athanasoulis CA, Waltman AC (1983) Gastric bleeding sites. Radiology 149: 643–648

Lee CM, Ng SH, Wan YL, Tsai CH (1996) Gastric actinomycosis. J Formos Med Assoc 95: 66–68

MacCarty RL, Talley NJ (1996) Barium studies in diffuse eosinophilic gastroenteritis. Gastrointest Radiol 15: 183–187

Sarkar MR, Lemminger FM (1997) An unusual cause of upper gastrointestinal hemorrhage – perforation of a vena cava filter into the duodenum. Vasa 26: 305–307

Urban BA, Fishman EK, Hruban RH (1991) Helicobacter pylori gastritis mimicking gastric carcinoma at CT evaluation. Radiology 179: 689–691

Wigginghaus B, Dormann AJ, Grünewald T, Huchzermeier H (1999) Primäre palliative Therapie maligner Magenausgangsstenosen mit selbstexpandierenden Metallstents. Dtsch Med Wochenschr 124: 109–113

4.3 Tumoren

Die bildgebende Diagnostik von Tumoren des Magens und Zwölffingerdarms hat sich von der Projektionsradiographie nahezu komplett auf die Schnittbilddiagnostik verlagert. Wertvoll ist die konventionelle Kontrastmitteldarstellung noch für den Nachweis von Tumoren des distalen Duodenums, da diese Region einerseits bei der Routine-Endoskopie des oberen Verdauungstrakts nicht eingesehen und andererseits von der Standard-Intestinographie nicht erfasst wird.

Merke ! Für das T- und N-Staging maligner Magen- und Duodenaltumoren hat sich der EUS aufgrund der hervorragenden Beurteilungsmöglichkeit der Wandschichten und der örtlichen Lymphknoten als Verfahren der ersten Wahl etabliert.

Regionäre Lymphknotenfiliae, extragastrale bzw. extraduodenale raumfordernde Läsionen und Filiae in den parenchymatösen Oberbauchorganen werden durch die CT oder MRT erfasst. Multiplanare Rekonstruktionen und dreidimensionale Darstellungen der computer- und magnetresonanztomographischen Datensätze und die virtuelle Endoskopie komplettieren das Instrumentarium der bildgebenden Diagnostik der Magen- und Duodenaltumoren (Ogata et al. 1999).

4.3.1 Gutartige epitheliale Tumoren des Magens

Polyp, Adenom

Die radiologische Diagnose des Polypen (Abb. 4.17 a, b) ruht in Magen und Duodenum ebenso wie in anderen Hohlorganen auf dem konstanten Nachweis einer erhabenen, aber nur ausnahmsweise stenosierenden Läsion.

Die unregelmäßige, fakultativ von Erosionen bedeckte Oberfläche und die scharfe Abgrenzung von der benachbarten Schleimhaut kennzeichnen Polypen *epithelialen Ursprungs*.

Dagegen sind polypöse Läsionen *nichtepithelialen Ursprungs* durch glatte Oberfläche, fließenden Übergang in die Umgebung und Brückenfalten charakterisiert.

Die Polypen sitzen der Magenwand entweder breitbasig auf oder sind mit ihr durch einen Stiel verbunden. Langstielige Magenpolypen können ins Duodenum prolabieren und so eine gastroduodenale Invagination herbeiführen.

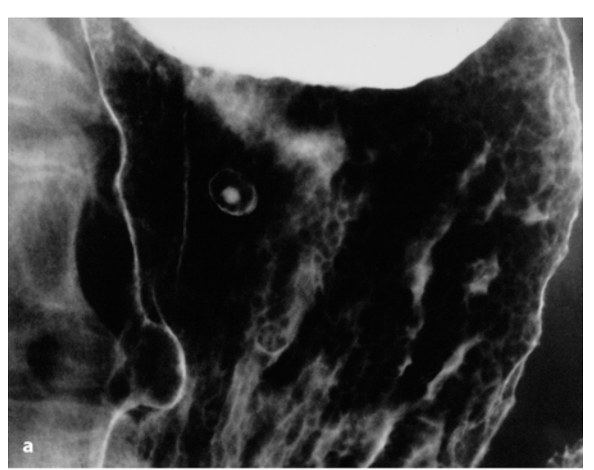


Abb. 4.17 a–c. Magenpolyp. Polyposis ventriculi. **a** 2 Magenpolypen. Der kranial gelegene ist en face getroffen und weist ein zentrales Kontrastmitteldepot auf, der an der kleinen Kurvatur kaudal gelegene ist im Profil dargestellt. **b** Maligner Polyp am Angulus ventriculi. **c** Polyposis ventriculi

Rund 90% der radiologisch nachgewiesenen Magenpolypen sind benigne Tumoren. Hinter den restlichen 10% verbergen sich primär maligne Läsionen (polypöses Karzinom, Frühkarzinom vom erhabenen Typ) oder maligne entartete Adenome (Cherukuri et al. 2000).

Unter den benignen epithelialen Läsionen ist der *hyperplasiogene Polyp* der häufigste Subtyp. Der für den Magen typische Tumor ist überwiegend im Antrum lokalisiert, misst in der Regel <10 mm im Durchmesser und wird meist multipel nachgewiesen. Dagegen ist das *Adenom* (im Magen überwiegend vom tubulären, im Duodenum meist vom villösen Typ) in etwa gleich häufig im Antrum bzw. an der Kardia lokalisiert, bis zu 40 mm groß und in aller Regel ein solitärer Befund.

Polyposis ventriculi

Der Nachweis von mehr als 50 Polypen im Magen legt die Diagnose einer Polyposis ventriculi nahe (Abb. 4.17 c). Nach dem feingeweblichen Bild handelt es sich dabei entweder um Drüsenkörperzysten (häufigster Befund) oder um hyperplasiogene Polypen und fokale foveoläre Hyperplasien. Die Adenomatose des Magens als eigenständiges Krankheitsbild ist nicht gesichert. Die Polyposis ventriculi kann jedoch Teil- oder Begleitsymptom adenomatöser Erkrankungen des Dünn- und Dickdarms sein.

Polyposis ventriculi bei intestinalen Syndromen

- Familiäre Adenomatosis coli (fakultativ: Polyposis duodeni)
- Peutz-Jeghers-Syndrom (Polyposis intestini, Pigmentflecken an Lippen- und Wangenschleimhaut)
- Gardner-Syndrom (Adenomatosis intestini et coli, Osteome, Fibrome, Lipome, Dermoidzysten, Dentitionsstörungen)
- Cronkhite-Canada-Syndrom (Polyposis intestini et coli, Hyperpigmentation von Haut, Schleimhäuten und Retina, Alopezie, Onychodystrophie)
- Cowden-Syndrom (disseminierte gastrointestinale Polypose, orokutane Hamartome, gehäuft Erkrankungen der Schilddrüse und der Mamma)
- Turcot-Syndrom (Adenomatosis coli, maligne ZNS-Tumoren)

4.3.2 Magenkarzinom

Bei der Röntgendiagnostik der malignen epithelialen Tumoren des Magens wird traditionell zwischen dem *Frühkarzinom* (Tabelle 4.2) und dem *fortgeschrittenen Karzinom* (Tabelle 4.3) unterschieden. Diese Differenzierung wurde Anfang der 1960er Jahre von der Japanischen Gesellschaft für Gastroenterologische Endoskopie inauguriert und später durch klinische Untersuchungen glänzend bestätigt. Es gelingt allerdings weder endoskopisch noch radiologisch, sondern nur am Operationspräparat, die beiden Formen und ihre Typen sicher voneinander zu unterscheiden. Die höchste Treffsicherheit unter den bildgebenden Verfahren besitzt der EUS.

Tabelle 4.2. Makromorphologische Typen des Magenfrühkarzinoms

Typ	Häufigkeit [%]	Wachstumsform	Differenzialdiagnose
I	10	Erhaben (>5 mm)	Polyp, fortgeschrittenes Karzinom (Borrmann I)
II a	20	Erhaben (<5 mm)	Submuköser Tumor
II b	15	Im Schleimhautniveau	Peptische Narbe
II c	50	Im Schleimhautniveau versenkt	
III	5	Flach vertieft	Fortgeschrittenes Karzinom (Borrmann III)

Tabelle 4.3. Makroskopische Klassifikation des Magenkarzinoms. (Nach Borrmann 1926)

Typ	Pathologischer Befund	Radiologischer Befund
I	Knotiger, ins Lumen vorspringender Tumor mit zerklüfteter Oberfläche	Breitbasige erhabene Läsion mit irregulärer Oberfläche
II	Über dem Schleimhautniveau gelegener, von der Umgebung durch einen hohen Randwall abgesetzter tiefer Tumorkrater	Die Magenwand überragende, gegenüber der Umgebung gut abgrenzbare, ausgedehnt ulzerierende erhabene Läsion
III	Unscharf von der Umgebung abgesetzter flach ulzerierter Tumor	Wandversteifende, von der Umgebung kaum abgesetzte, knapp über/unter Schleimhautniveau gelegene Läsion
IV	Die Magenwand diffus infiltrierender Tumor (Linitis plastica)	Wandversteifende und lumenreduzierende flächenhafte Läsion, die das Schleimhautrelief kaum verändert

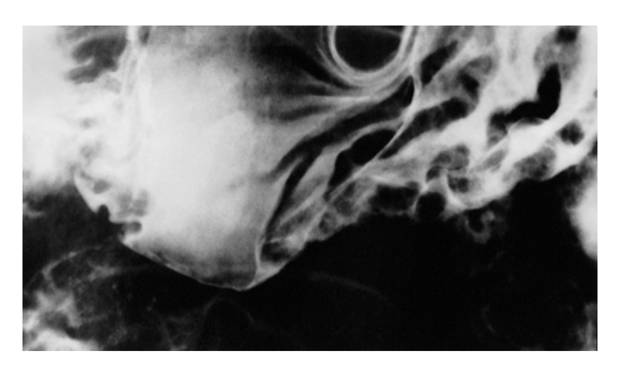


Abb. 4.18. Frühkarzinom des Magens vom Typ II c an der großen Kurvatur

Außerdem wird klinisch und pathologisch-anatomisch noch ein *intermediärer Typ* des Magenkarzinoms abgegrenzt, der zwar die Muscularis propria erfasst, aber die Serosa nicht invadiert. Von 1120 in eine japanische Studie einbezogenen Patienten wiesen 8% einen Tumor dieses Typs auf. Ihre Fünfjahresüberlebenszeit betrug 85% (Nakamura et al. 1999).

Merke ! Das entscheidende Merkmal des Frühkarzinoms ist der ausschließliche Befall der Mukosa und Submukosa des Magens durch den Tumor.

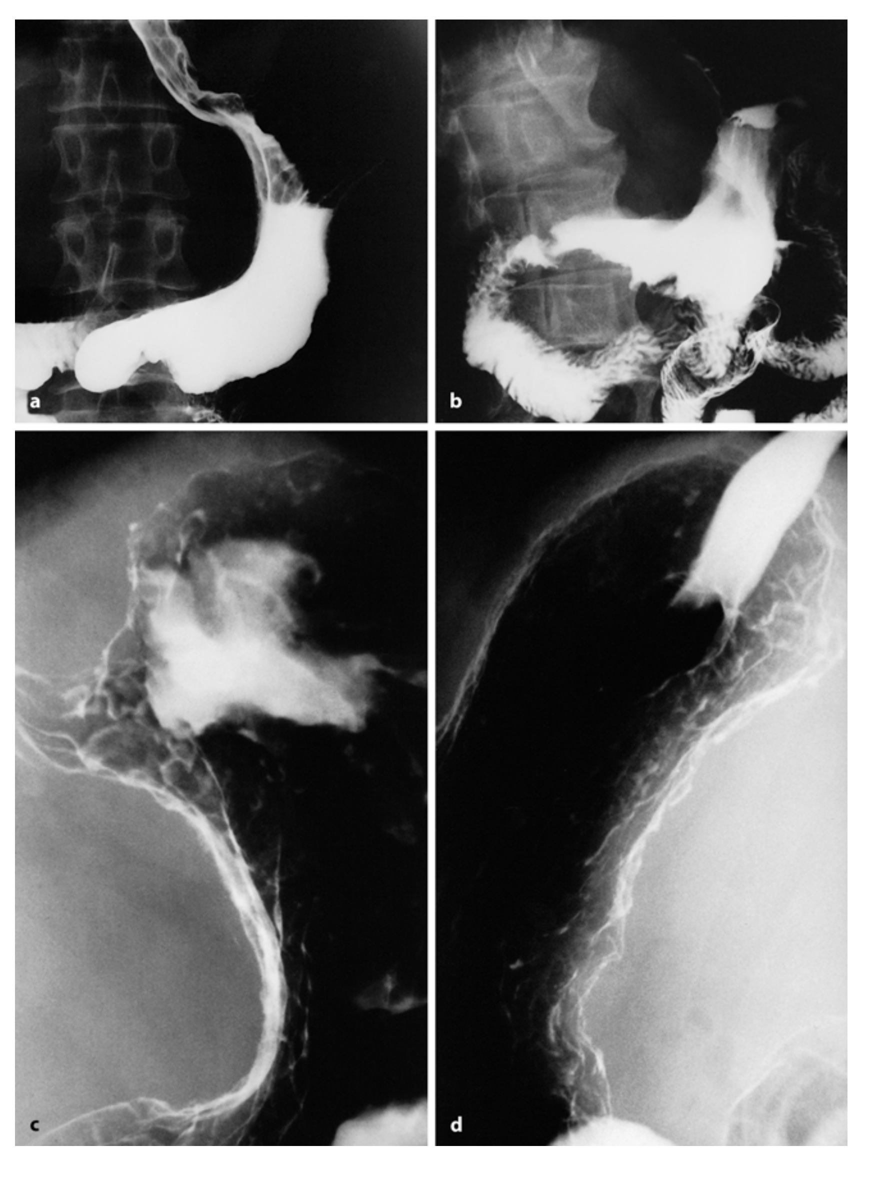


Abb. 4.19 a – d. Magenkarzinom. Makroskopische Klassifikation im Kontraströntgenbild. **a** Typ Borrmann I, Antrum, große Kurvatur. **b** Typ Borrmann II. Korpus und Antrum, große Kurvatur. **c** Typ Borrmann III. Fundus und Korpus, kleine Kurvatur. **d** Typ Borrmann IV. Linitis plastica

Der Status der lokoregionären Lymphknoten spielt dabei keine Rolle. Die Typisierung des Frühkarzinoms mit bildgebenden Verfahren orientiert sich am Niveauunterschied zwischen Tumor- und Schleimhautoberfläche. Sowohl konventionell-radiologisch als auch in der CT wird die Diagnose der Typen II b und II c am häufigsten verfehlt (Lee u. Ko 1998). Die Tumoren sind überwiegend im mittleren und distalen Magendrittel lokalisiert. Im Kontrastradiogramm kann das Frühkarzinom sowohl einem fortgeschrittenen epithelialen Neoplasma täuschend ähnlich sein als auch mit einem flachen Polypen, einer Narbe oder einem submukösen Tumor verwechselt werden (Abb. 4.18; vgl. Tabelle 4.2).

Für die Klassifizierung der fortgeschrittenen Magenkarzinome im Röntgenbild ist nach wie vor die Einteilung nach Borrmann in Gebrauch (vgl. Tabelle 4.3). Die antropylorische Region und die kleine Kurvatur sind häufiger betroffen als die Vorder- und Hinterwand und die große Kurvatur (Abb. 4.19 a–d).

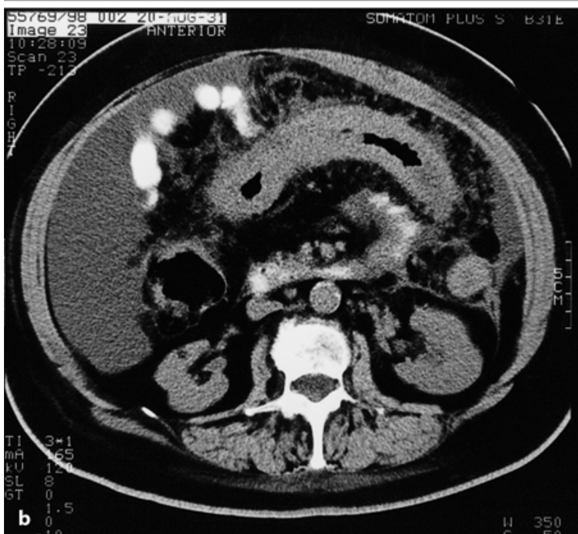
Intratumorale Verkalkungen sind selten und werden nur beim muzinösen Adenokarzinom nachgewiesen (Dicksen et al. 2004). Tumoren mit ausgedehntem extragastrischem Kompartiment können ins Pankreas penetrieren und ins Jejunum und Kolon perforieren. Die mit dem Endoskop nicht passierbare neoplastische Magenausgangsstenose wird mit wasserlöslichem Kontrastmittel dargestellt und graduiert. Zur palliativen Therapie bei (funktionell) inoperablen Patienten eignen sich peroral oder via Gastrostomie inserierte selbstexpandierende Metallendoprothesen (Pinto 1997).

Die *CT* des Oberbauchs (Abb. 4.20 a–c) in der für die Untersuchung des Magens am besten geeigneten Technik (orale Kontrastierung mit Wasser, pharmakologisch induzierte Hypotonie, Bolus-Kontrastmittel-Applikation, Zwei- bzw. Dreiphasenspiraltechnik) leistet einen wichtigen, jedoch stark von der Ausdehnung des Tumors abhängigen Beitrag zur Diagnose des Magenkarzinoms (Insko et al. 2003; Shimizu et al. 2005). Um das Antrum ventriculi optimal zu distendieren, sollten die Patienten in links posteriorer Schräglage untersucht werden (Kim et al. 2005).

Am gesunden Magen können in der kontrastverstärkten Hydro-CT im Allgemeinen 3 Schichten unterschieden werden:

- die stark anreichernde Innenschicht (= Mukosa),
- die gering anreichernde Zwischenschicht (= Submukosa) und
- die mäßig stark anreichernde Außenschicht (= Muskularis plus Serosa).

Beim Frühkarzinom ist die innere Schicht im Tumorbereich verbreitert, die mittlere und äußere Schicht hingegen unverändert normal; die Magenwand ist daher insgesamt allenfalls gering verdickt.



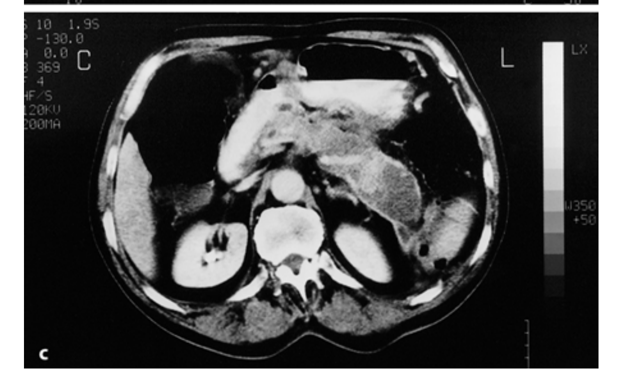


Abb. 4.20 a–c. Magenkarzinom in der CT. **a** Tumor der kleinen Kurvatur. Invasion des Lig. gastrohepaticum. Retrokrurales Lymphom. **b** Linitis plastica. Aszites bei Peritonealkarzinose. **c** Stenosierendes Siegelringzellkarzinom des Antrum ventriculi. Invasion des Pankreas

Merke ! In der Region eines fortgeschrittenen Karzinoms ist die reguläre Schichtenfolge aufgehoben, die Wand verdickt und durch ein abnorm starkes Enhancement gekennzeichnet (Tsuda et al. 1995).

Frühkarzinome werden einheitlich am besten in der arteriellen und/oder parenchymatösen Phase der Kontrast-CT nachgewiesen. Für die Aufdeckung fortgeschrittener Tumoren vom szirrhösen Typ ist die Spätphase günstiger, weil das Enhancement an der Mukosa einsetzt und von dort nach außen fortschreitet (Takao et al. 1998). Auch innerhalb des Tumors steigt die Dichte in der Frühphase der Kontrastmittelanflutung vielfach mehr oder weniger heterogen an, in der Gleichgewichtsphase stellt er sich dann gleichmäßig hyperdens dar. Frühkarzinome werden aufgrund dieser Kriterien computertomographisch in 56% und fortgeschrittene Karzinome in 95% korrekt erkannt (Cho et al. 1994). In Einzelfällen kann mittels der CT die für die bioptische Sicherung des Karzinoms am besten geeignete Region der Magenwand identifiziert werden.

Die Leistungsfähigkeit der CT beim *T-Staging* von Magenkarzinomen hängt entscheidend von der *Invasionstiefe* der Tumoren ab. Während bei fortgeschrittenen Karzinomen das korrekte T-Staging in 82% der Fälle gelingt, beträgt die entsprechende Quote beim Frühkarzinom lediglich 15% (Takao et al. 1998). Besonders schwer lassen sich T1-Karzinome, die die Submukosa ausgedehnt infiltrieren, von fortgeschrittenen Tumoren differenzieren. Die Unterscheidung zwischen T2- und T3-Karzinomen gelingt in 73% und die zwischen T1/T2- und T3/T4-Tumoren in 83% der Fälle (Fukuya et al. 1997).

Der Nachweis der *tumorösen Infiltration der Serosa* ist auch in der Dünnschicht-Spiral-CT schwierig. Multiplanare Rekonstruktionen sind den axialen Tomogrammen für das T-Staging vor allem in jenen Regionen überlegen, deren Beurteilung durch Teilvolumenartefakte erschwert ist. Als Faustregel gilt, dass das computertomographische T-Staging bei 2 von 3 Magenkarzinomen zutreffend ist. Fehlende Fettschichten und unregelmäßige Ränder sind ein wenig verlässliches Zeichen für die Invasion der Nachbarorgane durch das Magenkarzinom. Ein besseres Differenzierungskriterium ist die *mittlere Dichte der Grenzregion* (Tsuburaya et al. 1994). In infiltrierten Arealen ist die computertomographische Dichte mit 60+/−38 HE signifikant ($p<0{,}05$) höher als in nicht vom Tumor berührten Abschnitten (36+/−56 HE). Mit Hilfe der Densitometrie lässt sich der Nachweis der Infiltration eines Magenkarzinoms in Pankreas, Leber und Dickdarm mit einer Genauigkeit von 75% (61%, 78%) führen.

Das computertomographische *N-Staging* von Magenkarzinomen gilt allgemein als unbefriedigend (Hundt et al. 1999). Vielfach werden zwar abnorm große lokoregionäre Lymphknoten nachgewiesen. Es gelingt jedoch nicht, zwischen metastatischem Befall und einer nichtneoplastischen Reaktion als Ursache der Vergrößerung zu unterscheiden.

Wichtigstes Differenzierungskriterium ist die *Größe* (Balfe et al. 1984):

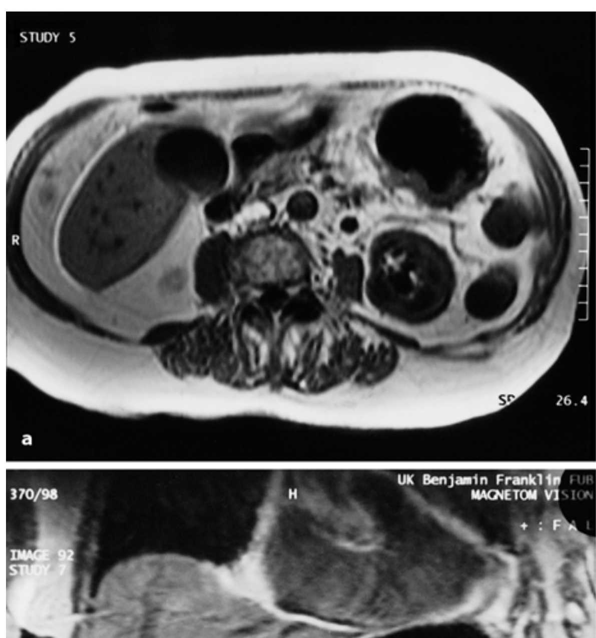
- Für die Lymphknoten des Kompartiments I (an der großen und kleinen Kurvatur des Magens) gilt ein Kurzachsendurchmesser von 8 mm als Obergrenze der Norm,
- für die Lymphknoten des Kompartiments II (rings um den Truncus coeliacus, im Leber- und Milzhilus) beträgt dieser Wert 7–8 mm und
- für die Lymphknoten des Kompartiments III (Retroperitoneum, Mesenterialwurzel) 9–11 mm.

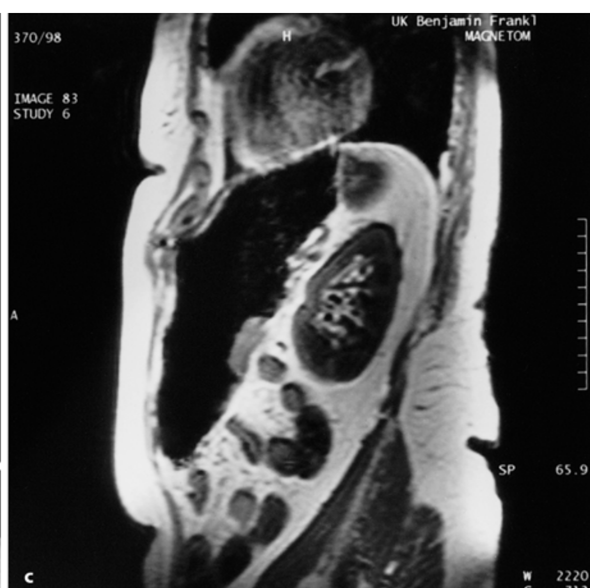
Nach den Ergebnissen einer histopathologisch kontrollierten CT-Studie an 58 Patienten mit Magenkarzinom konnten von den Lymphknoten mit einem Durchmesser zwischen 5 und 9 mm 45% und von jenen mit einem Durchmesser von >9 mm 72% im Schnittbild korrekt identifiziert werden (Fukuya et al. 1995). Die Sensitivität der CT beim Nachweis metastatischer Lymphknoten war dabei mit 75,2% deutlich höher als die für den Nachweis metastasenfreier Lymphknoten (41,8%); dieser Unterschied war auch statistisch signifikant ($p<0{,}01$). Ähnlich große Differenzen fanden sich für die computertomographische Dichte (positive Lymphknoten: 110+/−25 HE; negative Lymphknoten: 66+/−32 HE) und das Verhältnis zwischen kurzer und langer Achse (positive Lymphknoten: 0,81+/−0,15; negative Lymphknoten: 0,57+/−0,15).

Dennoch werden in der CT immer wieder Lymphknoten mit einem Durchmesser von <10 mm gefunden, die metastatisch befallen sind, und umgekehrt erweisen sich Lymphknoten mit einem Durchmesser von >15 mm als tumorfrei (Potente et al. 1994). Der Nachweis von Metastasen in Lymphknoten des Kompartiments III kann von der CT mit einer Sensitivität von 36% und einer Spezifität von 97% erwartet werden (Adachi et al. 1997).

Merke ! Grundsätzlich eignet sich die CT also besser für die Stadieneinteilung fortgeschrittener Tumoren des Magens als für die von Frühkarzinomen.

Dabei besteht die Tendenz, das T-Stadium zu hoch und das N-Stadium zu niedrig zu bewerten (Ziegler et al. 1993). Die Aussaat des Tumors in die Peritonealhöhle wird selbst im fortgeschrittenen Stadium computertomographisch häufig nicht erkannt (Stell et al. 1996). Diese Gefahr besteht vor allem dann, wenn (noch) kein Aszites besteht und zarte Knötchen am Peritoneum und im mesenterialen Fett das einzige Zeichen der disseminierten Filiarisierung sind. Wie die Resultate einer chirurgisch kontrollierten CT-Studie an 56 nodal-positiven Adenokarzinomen zeigen, ist auch bei sorgfältiger Untersuchungs- und





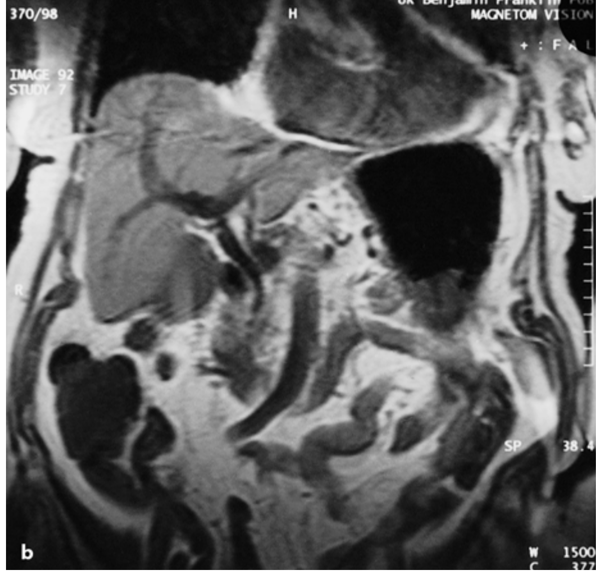


Abb. 4.21 a–c. Magenkarzinom an der Korpushinterwand in der MRT (T1-gewichtete TSE-Sequenz). Applikation negativen oralen und positiven parenteralen Kontrastmittels. **a** Axiales Schnittbild. **b** Koronares Schnittbild. **c** Sagittales Schnittbild. Schichtdicke: jeweils 6 mm. (Aufnahmen Dr. A. Heiniche, Berlin)

Auswertetechnik damit zu rechnen, dass etwa jede vierte Peritonealkarzinose übersehen wird (Adachi et al. 1997).

Im Hinblick auf die *Prognose des Magenkarzinoms* gilt die Klassifikation von Laurén als besonders valide. Einer italienischen Arbeitsgruppe gelang in 92 % der Fälle die computertomographische Differenzierung zwischen dem intestinalen und dem diffusen Typ (Rossi et al. 1999). Als Kriterien nutzte sie die Breite des hypodensen Anteils der Magenwand und das Ausmaß der Kontrastmittelanreicherung. Bei Karzinomen vom intestinalen Typ wurden sowohl für die Tiefenausdehnung (1,4+/–0,4 gegenüber 7,0+/–1,2 mm) als auch das Enhancement (51+/–3 gegenüber 85+/–2 HE) wesentlich niedrigere Werte gemessen als bei Tumoren vom diffusen Typ.

Die Resultate der *MRT* von Magenkarzinomen (Abb. 4.21 a–c) werden von der Leistungsfähigkeit des Geräts und der gewählten Untersuchungstechnik entscheidend beeinflusst. Wenn in Standardtechnik (SE-Sequenzen; Schichtdicke: 10 mm) tomographiert wird, verhindern atmungs- und bewegungsbedingte Artefakte und die langen Akquisitionszeiten die überzeugende Darstellung des Tumors. Die MRT zeigt dann zwar Karzinome in fortgeschrittenen Stadien und deren Lebermetastasen, der Befall der Lymphknoten und des Bauchfells wird aber nur mit klinisch unbefriedigender Sensitivität demonstriert (Costanzi et al. 1996). Zu besseren Ergebnissen verhelfen der Einsatz von Schnellbildtechniken und die kombinierte Applikation negativen oralen und positiven parenteralen Kontrastmittels. So konnten fortgeschrittene Magenkarzinome bei 48 Patienten an der Verbreiterung der Wand und abnorm starker lokaler Kontrastmittelakkumulation erkannt werden (Matsushita et al. 1994). Dort, wo der Tumor in den extraserosalen Raum eindringt, ist die sonst in der MRT nachweisbare signalarme Schicht entweder

völlig aufgebraucht oder deformiert. Auf der Basis dieses Kriteriums konnten 79% der pT2-, 96% der pT3-und 80% der pT4-Tumoren präoperativ richtig klassifiziert werden. Nach den Ergebnissen einer anderen Studie wird die Invasion des perigastrischen Raums sogar mit einer Sensitivität von 93% erkannt (Oi et al. 1997).

Weitere Fortschritte bei der magnetresonanztomographischen Analyse des Magenkarzinoms sind von der *dreidimensionalen MR-Exo-* und *Endoskopie* zu erwarten (Schmid et al. 1999). Multiplanare Reformatierungen und in MIP- („Maximum-intensity-Projektion-") Technik bearbeitete Bilder sollen dabei die Topographie des Magens und seiner Umgebung sichtbar machen. Die Beurteilung der Schleimhaut ruht auf dreidimensionalen Visualisierungstechniken („shaded-surface display", virtuelle Endoskopie).

Auch die *endoskopische MRT* des Magens ist erprobt worden (Inui et al. 1995). Dabei wurde der Prototyp eines MR-Endoskops in Verbindung mit einem 1,5 Tesla-Gerät eingesetzt. An der Wand des gesunden Magens konnten mit dieser Technik 3 Schichten unterschieden werden. Die malignen Tumoren waren an der Zerstörung der regulären Wandarchitektur sowie abnorm geringer Signalintensität (sowohl im T1- wie im T2-gewichteten Bild) zu erkennen. Allerdings konnten nur bei 14 von 24 Patienten mit Erkrankungen des Magens qualitativ befriedigende Bilder gewonnen werden. Die Interpretation der auswertbaren Fälle von Magenkarzinom lieferte in 89% ein korrektes T- und in 56% ein korrektes N-Staging.

Die *Hydrosonographie* des Magens hat sich für die Diagnostik der malignen epithelialen Tumoren des Organs nicht etabliert. Nach den Resultaten einer pathologisch kontrollierten Studie können mit ihrer Hilfe nur 77% der Tumoren entdeckt werden, während die Hydro-CT 94% erkennen ließ (Richter et al. 1996). Auch im T-Staging war die Hydrosonographie unterlegen (27 gegenüber 55% richtige Vorhersagen). Besser als die CT schnitt sie indessen beim N-Staging (65 gegenüber 45% richtige Prognosen) ab.

Der *EUS* (Abb. 4.22 a–d) ist in den meisten Kliniken zum festen Bestandteil der Diagnostik von Magenkarzinomen geworden. In einer vergleichenden Untersuchung an 109 Patienten erwies er sich sowohl der präoperativen CT als auch der Beurteilung des Situs durch den Operateur überlegen (Ziegler et al. 1993). Die Ausbreitung des Tumors in die Tiefe wurde dabei endosonographisch in 86% der Fälle, die Lymphknoten des 1. und 2. Kompartiments wurden in 74% korrekt beurteilt. Zu etwas niedrigeren, aber der CT und der unmittelbaren Inspektion immer noch überlegenen Werten, nämlich 71% für das T-Staging und 65% für das N-Staging, kamen andere Untersucher (Perng et al. 1996).

Allerdings tendiert der EUS ähnlich wie die CT dazu, die T-Kategorie zu hoch und die N-Kategorie zu niedrig anzusetzen. Die Methode eignet sich jedoch für die Erkennung aller T-Stadien gleich gut und vermag insbesondere den Befall der Serosa klar zu beweisen.

Wenn einerseits die Entscheidung zwischen Operation, neoadjuvanter Chemotherapie, palliativer Chemotherapie und symptomatischer Behandlung aufgrund der Resultate der nichtinvasiven Untersuchungsverfahren noch nicht getroffen werden kann, andererseits auf die explorative Laparotomie verzichtet werden soll, bietet sich als weiteres Verfahren zur Stadieneinteilung die *Laparoskopie* an. Mit ihrer Hilfe gelingt es in der Regel, sowohl das Stadium des Primärtumors korrekt zu bestimmen als auch die lokoregionären Lymphknoten, die Leber und das Peritoneum umfassend zu beurteilen.

Die direkte Betrachtung der Oberbauchorgane während der Laparoskopie kann durch die *laparoskopische Sonographie* ergänzt werden. Damit werden sowohl die Möglichkeiten des T- und N-Staging als auch die Sensitivität und Spezifität des Nachweises von Metastasen in den parenchymatösen Oberbauchorganen nochmals verbessert (Conlon u. Karpeh 1996).

Merke ! Mit der Kombination aus endoskopischem und laparoskopischem Utraschall scheint es besser als mit jeder der beiden Methoden allein, aber auch besser als mit CT und Laparoskopie möglich zu sein, alle Patienten mit nichtresektablen Tumoren sicher zu identifizieren (Mortensen et al. 1996).

Kontrolluntersuchungen primär inoperabler Magenkarzinome während und nach neoadjuvanter Chemotherapie mit der CT belegen zwar vielfach die Wirksamkeit der Behandlung, geben aber nur begrenzt Auskunft darüber, ob der Tumor durch die Verkleinerung resektabel geworden ist. Bei 23 von 30 Patienten einer chirurgisch kontrollierten Studie war die aus der CT gewonnene entsprechende Vorhersage richtig; bei den restlichen 7 erwies sie sich hingegen als unsicher oder falsch (Gossios et al. 1996). Andere Untersucher gingen der Frage nach, ob die CT verlässliche Aussagen über die lokoregionäre Ausbreitung von Magenkarzinomen nach neoadjuvanter Chemotherapie ermöglicht (Ng et al. 1998). Wie der Vergleich mit den Operationspräparaten zeigte, wurden das posttherapeutische T- und N-Stadium nur mit einer Sensitivität von 57% und einer Spezifität von 43% richtig eingeschätzt. Die Autoren empfehlen deshalb, die Entscheidung zur Operation nicht vom Ergebnis der CT abhängig zu machen.

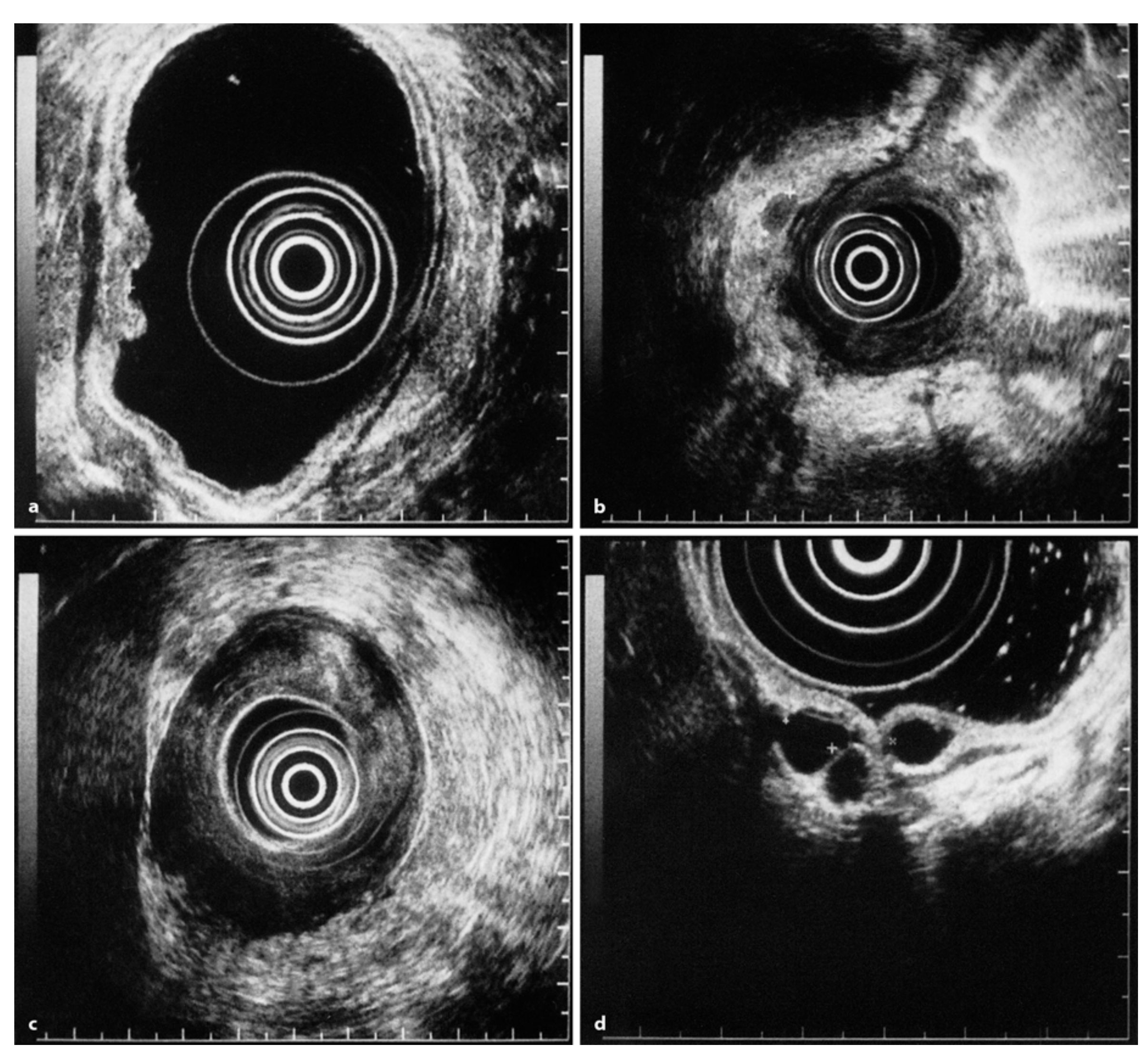
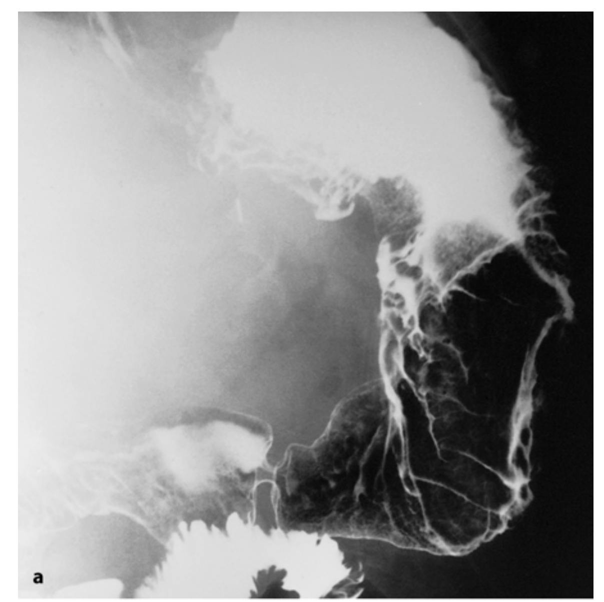


Abb. 4.22 a–d. Magenkarzinom im Endosonogramm. **a** T1N0-Tumor. **b** T3N1-Tumor. **c** Szirrhus (Linitis plastica). **d** Varizen der Magenwand; vgl. den echodifferenten Lymphknoten in **b**. (Aufnahmen Dr. S. Faiss, Berlin)

Besser sind die Ergebnisse von Verlaufskontrollen chemotherapierter Magenkarzinompatienten mithilfe der ^{18}*Fluor- (F-) FDG-PET*. Aus einer kontrollierten Untersuchung von 14 Patienten ist abzuleiten, dass sich die Akkumulation von FDG im Tumor durch die Therapie ändert und dass die beobachteten Änderungen mit dem klinischen Befinden der Patienten und dem computertomographischen Befund korrelieren (Couper et al. 1998). Zum Nachweis von Lymphknotenmetastasen des Magenkarzinoms leistet die *PET* keinen eigenständigen Beitrag (Mochiki et al. 2004).

4.3.3 Maligne Lymphome des Magens

Die malignen Lymphome von Magen und Zwölffingerdarm sind entweder gastrointestinale Manifestationen einer systemischen Lymphomerkrankung oder primäre gastrointestinale Lymphome (Abb. 4.23 a, b). Rund 5% der extramedullären Lymphome werden im Magen nachgewiesen. Vornehmlich betroffen sind die 2 distalen Drittel des Organs. Ein im Antrum ventriculi lokalisiertes malignes Lymphom kann auf den Bulbus duodeni übergreifen bzw. dort simultan manifest werden. Auch in Mägen, die wegen eines benignen Ulkus teilreseziert wurden, sind



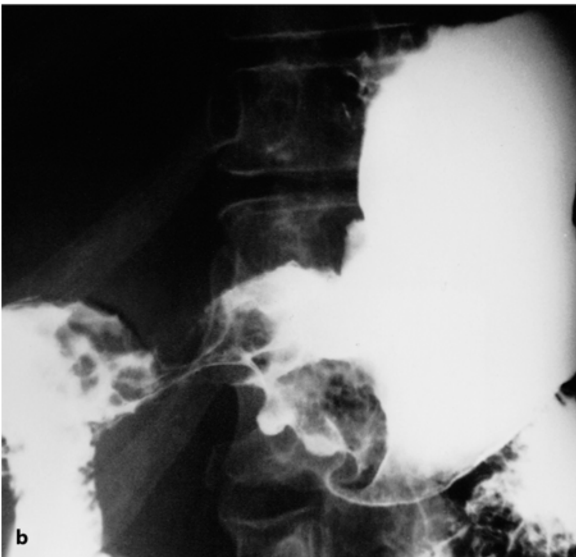


Abb. 4.23 a, b. Maligne Lymphome des Magens. **a** Morbus Hodgkin des Corpus ventriculi. **b** Non-Hodgkin-Lymphom des Antrum ventriculi

Lymphome nachgewiesen worden (Ghahremani u. Fisher 1983).

Im *Kontraströntgenbild* imponieren die malignen Lymphome als große (Durchmesser: bis zu 10 cm), meist kugelige submuköse raumfordernde Läsionen, über denen die Schleimhaut vielfach knotig aufgetrieben ist. Die Tumoren exulzerieren häufig, führen aber trotz ihrer Größe nur ausnahmsweise zu einer klinisch relevanten Stenose. Flächenhaft wachsende Lymphome schränken die Dehnbarkeit des Magens ein, doch ist die Wandstarre nicht so ausgeprägt wie beim diffusen Karzinom (Park et al. 2002).

In der *CT* werden die primären Lymphome des Magens ähnlich treffsicher erkannt wie durch die Endoskopie und den EUS. Die MALT-Lymphome sind dabei deutlich flacher (Maximaldurchmesser <10 mm) als die hochmalignen Non-Hodgkin-Lymphome, die zwischen 18 und 40 mm breit werden (Grenacher et al. 1998). Die seltenen gastralen Manifestationen des multiplen Myeloms imponieren in der CT als vor allem in der arteriellen Phase hyperdense Knoten (Kazama et al. 2005). Im Nachweis von Manifestationen niedrig-maligner Lymphome in den perigastrischen Lymphknoten ist die CT wenig sensitiv (Ferreri et al. 1998). Abnorm große Lymphknoten des Kompartiments III und fokale Manifestationen in Milz und Leber werden computertomographisch sehr zuverlässig nachgewiesen. Der EUS hat sich ähnlich wie beim Karzinom auch bei den malignen Lymphomen des Magens als Standardverfahren für das T- und N-Staging etabliert. Nach dem Endosonogramm werden 3 Wachstumsformen unterschieden:

- der superfizielle Typ (42 %),
- der infiltrative Typ (50 %) und
- der knotige Typ (8 %).

Die longitudinale und zirkumferenzielle Ausdehnung des Lymphoms im Magen wird endosonographisch in 58 % der Fälle größer eingeschätzt als ausschließlich nach dem endoskopischen Befund. Umgekehrt ist im pathologischen Präparat rund 1/3 der Lymphome voluminöser, als man nach dem Endosonogramm erwartet. Diese Diskrepanz wird vor allem bei niedrig-malignen Lymphomen beobachtet (Palazzo et al. 1993). Die Tiefenausdehnung wird bei 91,5 % der Fälle richtig beurteilt, lymphonoduläre Herde werden mit einer Sensitivität von 100 % und einer Spezifität von 80 % nachgewiesen.

Die *^{18}F-FDG-PET* scheint sowohl beim Nachweis wie bei der Differenzialdiagnose maligner Lymphome des Magens wertvolle Dienste zu leisten. Mit Ausnahme eines einzigen Kranken, der an einem niedrig-malignen Lymphom vom MALT-Typ litt, zeigten alle in einer Vergleichsstudie erfassten Patienten mit Non-Hodgkin-Lymphom des Magens starke Tracer-Akkumulation in jenen Abschnitten des Organs, die nach dem endoskopischen und/oder computertomographischen Befund tumorös befallen waren (Rodriguez 1998; Rodriguez et al. 1997). Bei einem anderen Patienten gelang die Abgrenzung vom benignen Ulcus ventriculi. Die Differenzierung zwischen malignem Lymphom und Karzinom war allerdings nicht möglich.

Merke ! Bei Patienten mit einem systemischen Non-Hodgkin-Lymphom schließt ein negativer lokaler PET-Befund die Beteiligung des Magens mit hoher Wahrscheinlichkeit aus.

4.3.4 Endokrine Tumoren des Magens

Die endokrin aktiven Tumoren des Gastrointestinaltrakts verteilen sich auf 2 Gruppen, die der Karzinoidtumoren und die der neuroendokrinen Karzinome (Abb. 4.24).

Bei *Karzinoidtumoren* wird häufig eine Assoziation mit chronischer atrophischer Gastritis, Zollinger-Ellison-Syndrom (Leitsymptom: therapierefraktäres Ulcus ventriculi) und multipler endokriner Adenomatose Typ I beobachtet. Diese Tumoren werden häufig multifokal in der Schleimhaut von Fundus und Corpus ventriculi nachgewiesen und sind relativ benigne.

Die sehr seltenen *neuroendokrinen Tumoren* sind meist solitär, können überall im Magen vorkommen und metastasieren häufig in die Leber (Federmann et al. 1994). Nach den Resultaten einer Untersuchung von 25 primären neuroendokrinen Tumoren des Vorderdarms (Zimmer et al. 1994) ist das Duodenum zwar wesentlich häufiger betroffen als der Magen (Verhältnis 6:1), aber deutlich weniger oft als das Pankreas (Verhältnis 1:3). Bevorzugte Lokalisation der neuroendokrinen Tumoren des Duodenums sind die Pars superior und die Pars descendens. Bei den neuroendokrinen Tumoren des Magens handelt es sich vornehmlich um Karzinoide und Gastrinome, bei jenen des Duodenums um Karzinoide, Gastrinome, Somatostatinome und Ghrelinome.

Die Suche nach einem neuroendokrinen Tumor des Magens oder Zwölffingerdarms und möglichen Metastasen findet im Allgemeinen mit der *Somatostatinrezeptorszintigraphie* (Tracer: ^{111}Indium-Pentetreotid) statt (Chiti et al. 1998). Der Primärtumor wird dabei mit einer Sensitivität von 62% erkannt. Die Vergleichswerte für CT und Ultraschall bei dieser Fragestellung betragen 43 bzw. 36%. Lebermetastasen und extrahepatische Weichteilläsionen sind mit einer Sensitivität von jeweils 90% nachzuweisen. Bei der Suche nach metastasierenden Primärtumoren unbekannter Lokalisation versagt die Methode allerdings ähnlich klar wie CT und Ultraschall.

Mit noch höherer Sensitivität (88%) als das nuklearmedizinische Verfahren deckt der *EUS* neuroendokrine Tumoren des oberen Gastrointestinaltrakts auf (Zimmer et al. 1994). Auch Tumoren mit einem Durchmesser von <20 mm können zuverlässig nachgewiesen werden. Über den Malignitätsgrad neuroendokriner Tumoren gibt die *^{18}F-FDG-PET* Auskunft (Adams et al. 1998).

Hoher Glukoseumsatz und damit eine starke Akkumulation des Tracers werden nur bei wenig differenzierten Neoplasien mit hoher proliferativer Aktivität beobachtet. Als zusätzliche Untersuchung kann die PET dann empfohlen werden, wenn das Rezeptorszintigramm keinen pathologischen Befund aufdeckt und der klinische Verdacht auf einen neuroendokrinen Tumor fortbesteht.

Abb. 4.24. Neuroendokriner Tumor des Bulbus duodeni im Prallfüllungsbild. Nebenbefund: Divertikel der Pars superior duodeni

4.3.5 Mesenchymale Tumoren des Magens

Die mesenchymalen Tumoren (Abb. 4.25 a, b, Tabelle 4.4) stellen weniger als 1% der Magengeschwülste dar und sind in der Mehrzahl benigne. Eine wichtige Ausnahme bilden Sarkome und die gastrointestinalen Stromatumoren (GIST).

Der GIST hat zum Zeitpunkt der Entdeckung einen Durchmesser von meist >5 cm, er entwickelt sich exophytisch und führt deshalb nur selten zu Stenosen. Etwa jeder dritte Tumor schmilzt ein (Hersh et al. 2005). Das solide Tumorgewebe reichert jodhaltiges Kontrastmittel inhomogen an (Sandrasegaran et al. 2005). In der *^{18}F-FDG-PET* werden 60% der GIST erkannt. Die Tumoren metastasieren bevorzugt in die Leber und das Mesenterium, dagegen nur selten in die lokoregionären Lymphknoten. Die Lebermetastasen sind sehr gefäßreich. Unter Therapie mit dem Tyrosinkinaserezeptorinhibitor Imatinib zerfallen sie rasch und wandeln sich in zystische Läsionen um.

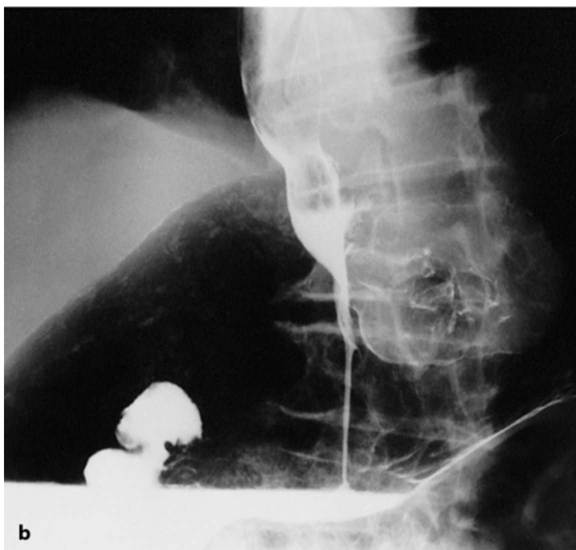


Abb. 4.25 a, b. Mesenchymale Tumoren des Magens. **a** Leiomyom an der großen Kurvatur des Corpus ventriculi. **b** Neurinom des Fundus ventriculi

Tabelle 4.4. Mesenchymale Tumoren des Magens

Benigne Tumoren	Maligne Tumoren
Neurinom	
Neurofibrom	
Neurilemmom	
Leiomyom	Leiomyosarkom
Leiomyoblastom	Leiomyosarkomatose
Lipom	Liposarkom
Hämangiom	Hämangioperizytom
Lymphangiom	
Glomustumor	
Granularzelltumor	Kaposi-Sarkom (selten)
	GIST
	Malignes fibröses Histiozytom

Bei den mesenchymalen Tumoren handelt es sich vielfach um große solitäre raumfordernde Läsionen im Fundus oder Korpus des Organs. Nur die Lipome finden sich vorwiegend im Antrum ventriculi (Thompson et al. 2003). Führendes klinisches Symptom der mesenchymalen Magentumoren ist die obere gastrointestinale Blutung.

Aufgrund ihrer submukösen bzw. intramuralen Lage rufen die mesenchymalen Tumoren im *Kontrastradiogramm* einen meist deutlich ausgeprägten Füllungsdefekt hervor, über dem die Schleimhaut angehoben und das Faltenrelief verstrichen ist. Die Kuppel der Tumoren neigt zu Ulzeration.

Die Differenzialdiagnose des mesenchymalen Magentumors ist aus dem konventionellen Röntgenbild nur mit erheblichen Einschränkungen zu stellen. Aber auch die *CT* ermöglicht nur ausnahmsweise die korrekte pathologische Einordnung des suspekten Befunds. Für das *Lymphangiom* typisch sind die homogen niedrige Dichte des Tumorgewebes und das fehlende Enhancement nach Gabe von Kontrastmittel. Das *Liposarkom* imponiert als großer exophytischer Tumor; die für die benigne Variante der Fettgeschwülste typischen negativen Dichtewerte können fehlen (Ferrozzi et al. 1993). Der *Glomustumor* zeichnet sich durch eine früh einsetzende und ausgeprägte Dichtesteigerung in der Kontrast-CT aus und kann fokal verkalkt sein (Kim et al. 2001).

Definition Die Kombination aus epithelialem Leiomyosarkom des Magens, extraadrenalem Paraganglionom und Hamartochondromen der Lunge wird als „Carney's triade" bezeichnet.

Das Syndrom ist selten und kommt fast ausschließlich bei jungen Frauen vor.

4.3.6 Tumoren des Duodenums

Rund 20% der Tumoren des Dünndarms sind im Duodenum lokalisiert. Unter den gutartigen Geschwülsten dominieren das Leiomyom, das Lipom und das Hämangiom (Abb. 4.26 a–d), unter den bösartigen das Adenokarzinom, der GIST und das maligne Lymphom (Abb. 4.27 a–c). Multiple kavernöse Hämangiome des Duodenums sind charakteristisch für das Blue-rubber-bleb-Nävus-Syndrom. Von anderen seltenen Tumoren des Zwölffingerdarms wie dem zystischen Lymphangiom, dem Hamartom der Brunner-Drüsen, dem kongenitalen Hämangioperizytom und dem gangliozytären Paraganglionom (Buetow et al. 1997) liegen nur wenige radiologische Fallbeschreibungen vor (Abb. 4.28 a, b).

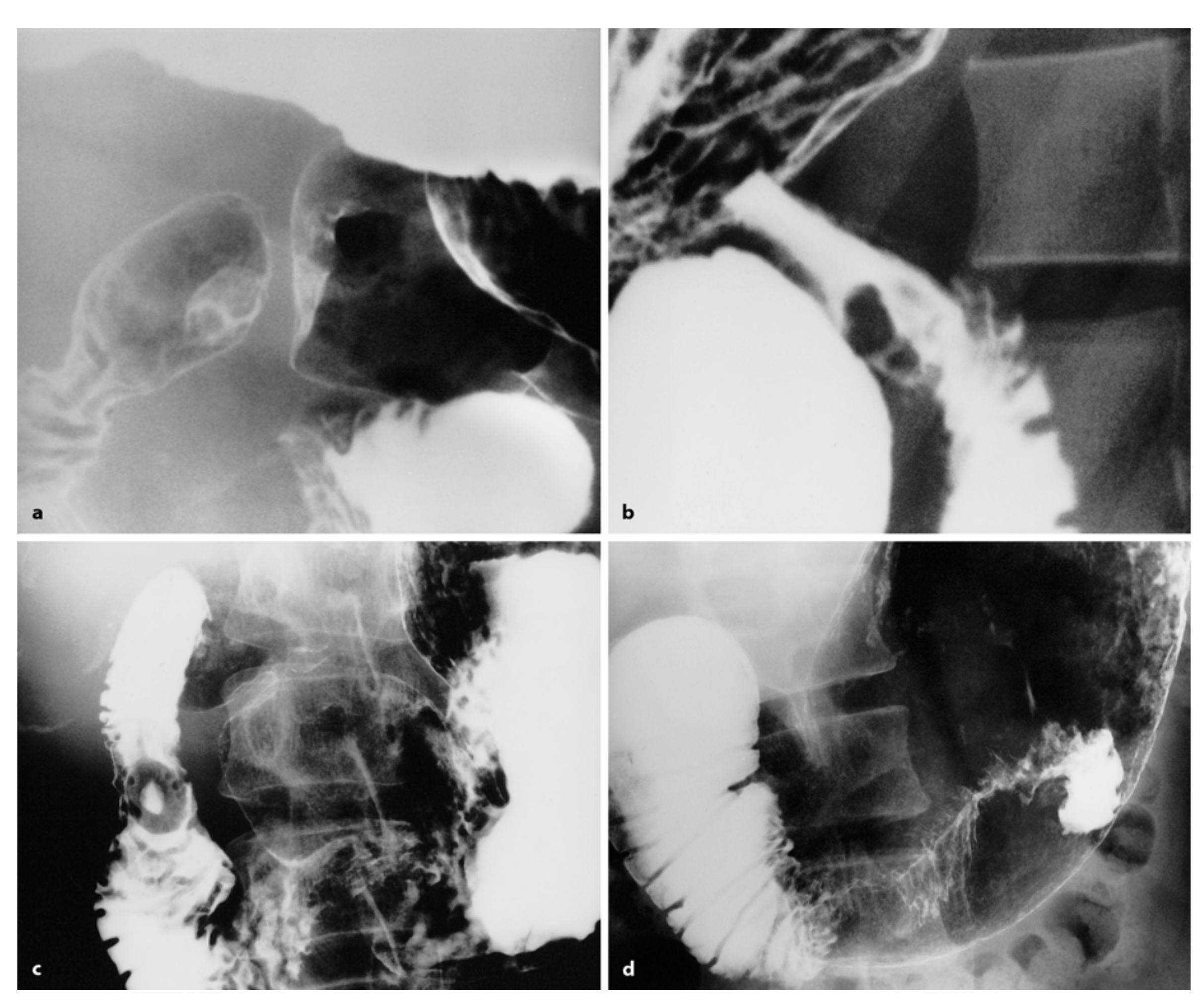


Abb. 4.26 a–d. Benigne Tumoren des Duodenums. **a** Leiomyoblastom des Bulbus duodeni. **b** Angiom im postbulbären Duodenum bei Blue-rubber-bleb-Nävus-Syndrom. **c** Ulzeriertes Neurinom der Pars descendens duodeni. **d** Villöses Adenom der Pars ascendens duodeni

Das *Kontrastradiogramm* gibt vielfach zusätzlich zu den Informationen über die Makromorphologie des Tumors (Lage, Größe, Ulzeration, stenosierende Wirkung) Auskunft darüber, ob die Neoplasie von der Schleimhaut ausgeht oder ihren Ursprung in einer submukösen Wandschicht hat. Duodenalstenosen, die von der medialen Wand der C-Schlinge ausgehen, sind häufiger durch Invasion von peripapillären oder Pankreaskarzinomen als durch autochthone Tumoren bedingt. Die extraluminalen Tumoranteile werden mit der *CT* zuverlässig erfasst. Computertomographisch und/oder angiographisch nachgewiesener Gefäßreichtum engt die Differenzialdiagnose auf Hämangiome, GIST und neuroendokrine Tumoren ein.

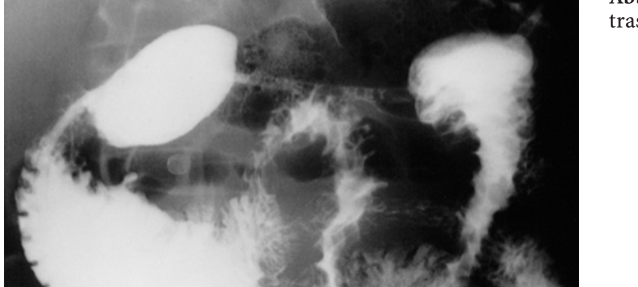


Abb. 4.27 a–c. Maligne Tumoren des Duodenums. **a** Stenosierendes Adenokarzinom des Bulbus duodeni. **b** Leiomyosarkom am unteren Duodenalknie. **c** Lymphoplasmozytoides Lymphom der Pars ascendens duodeni

Abb. 4.28 a,b. Paraganglionom des Bulbus duodeni. **a** Kontrastradiogramm. **b** CT

Abb. 4.29 a–d. Metastasen des Magens. **a** Metastase eines Rektumkarzinoms an der Kardia. **b** Submuköse Metastase eines Ovarialkarzinoms im Corpus ventriculi. **c** Ulzerierende Metastase eines Mammakarzinoms im Antrum ventriculi. **d** Hochgradig stenosierende Metastase eines malignen Melanoms im Antrum ventriculi

4.3.7 Metastasen in Magen und Duodenum

Metastasen in der Wand von Magen und Duodenum (Abb. 4.29 a–d) werden radiologisch selten nachgewiesen. Sie sind dann in die Differenzialdiagnose der raumfordernden Läsionen einzubeziehen, wenn das Kontrastbild eine einzelne oder multiple submuköse Läsionen mit zentralem Ulkus zeigt. *Magenmetastasen* wurden bei Ösophaguskarzinom, Bronchuskarzinom, Mammakarzinom, Nierenzellkarzinom, Ovarialkarzinom und retroperitonealem Sarkom, *Duodenalmetastasen* bei malignem Melanom, Nierenzellkarzinom, Gallenblasenkarzinom, Genitalkarzinom, Kaposi-Sarkom und Kolonkarzinom (Diamond et al. 1981) beobachtet.

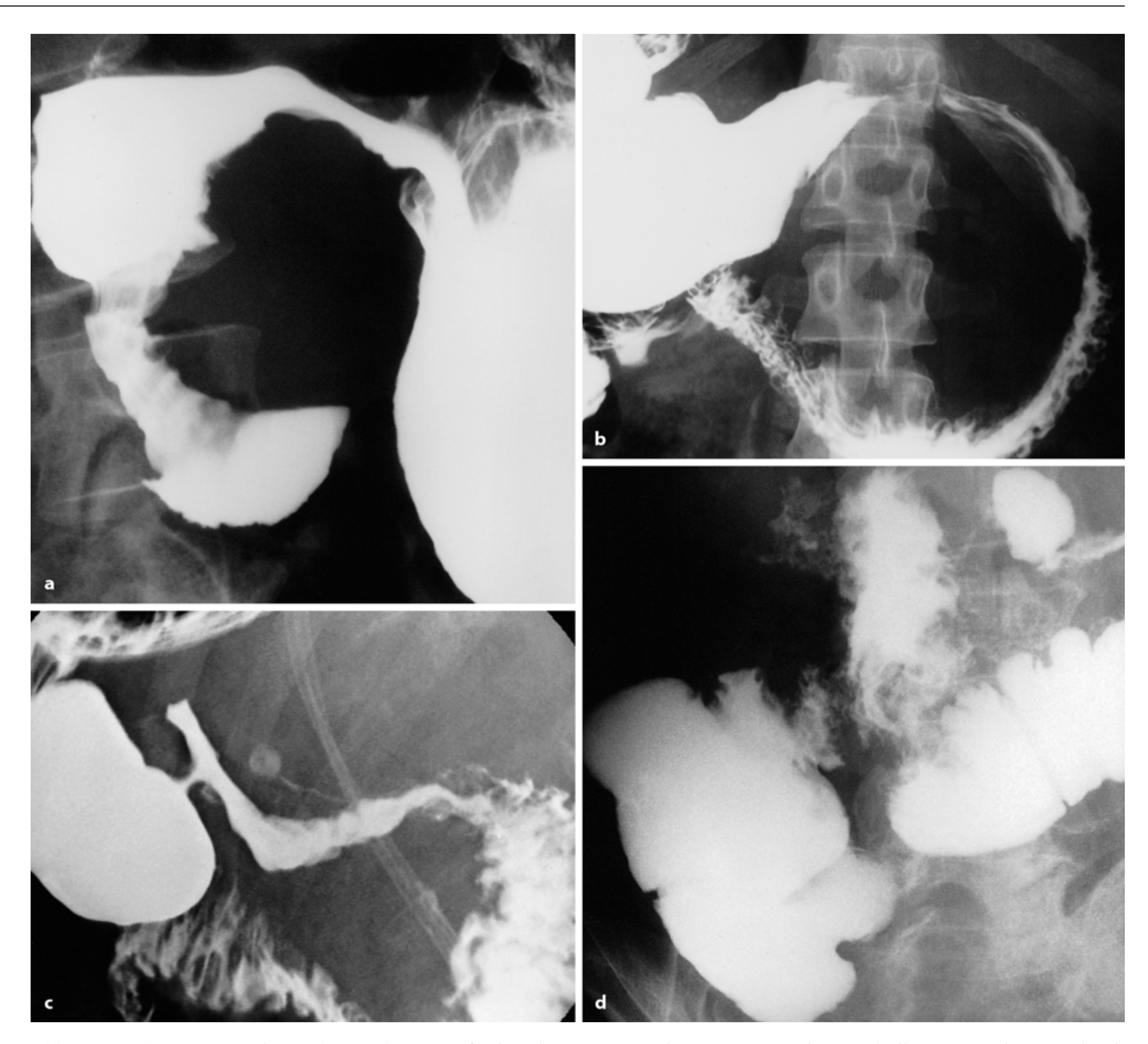


Abb. 4.30 a–d. Magen und Duodenum bei raumfordernden Läsionen der Nachbarorgane. **a** Impression der duodenalen C-Schlinge durch ein Zystadenokarzinom des Pankreaskopfes. **b** Stenosierung der duodenalen C-Schlinge durch Pseudozyste des Pankreaskopfes. Cave: Situs inversus abdominis! **c** Impression und Stenosierung des postbulbären Duodenums durch Gallenblasenkarzinom. Cholezystolithiasis! **d** Fistel eines stenosierenden Tumors des Colon transversum ins Duodenum. Retrograde Kontrastierung der Pars descendens und des Bulbus duodeni

4.3.8 Magen und Duodenum bei Tumoren der Nachbarorgane

Die Erkennung raumfordernder Läsionen in der Nachbarschaft des Magens und Zwölffingerdarms aus dem Kontrastbild der beiden Organe hat nur noch historische Bedeutung. Die Schnittbilddiagnostik ist dieser Aufgabe viel besser gewachsen (Abb. 4.30 a–d). Aus der Kenntnis der Lagebeziehungen lassen sich jedoch vielfach wegweisende differenzialdiagnostische Schlüsse ziehen (Tabelle 4.5, Tabelle 4.6).

Impressionen des Magens durch vergrößerte Lymphknoten sind auch bei optimaler Distension des Organs selten nachzuweisen. Große retroperitoneale Tumoren wie das Neuroblastom können die Hinterwand beträchtlich deformieren. Im Senium werden flache Impressionen der Magenhinterwand durch die stark geschlängelte und verkalkte Milzarterie beobachtet. Ausnahmsweise kann auch ein Eingriff an den Thoraxorganen zur Deformierung eines Magenanteils (Impression des Fundus ventriculi durch Conduit zwischen linkem Ventrikel und Aorta abdominalis; Bickers et al. 1982) führen.

Tabelle 4.5. Der Magen und seine Nachbarorgane

Magen	Nachbarorgan
Fundus:	Linkes Zwerchfell Milz Linke Nebenniere Linke Niere Linke Kolonflexur
Korpus:	Pankreas
Antrum:	Großes Netz
Vorderwand:	Großes Netz Linker Leberlappen Gallenblase
Hinterwand:	Pankreas Bursa omentalis Milz Linke Nebenniere Linke Niere Treitz-Flexur Mesocolon transversum Aorta abdominalis

Tabelle 4.6. Das Duodenum und seine Nachbarorgane

Duodenu	Nachbarorgan
Pars superior:	Lobus quadratus Gallenblase Ductus choledochus
Pars descendens:	Rechte Nebenniere Rechte Niere V. cava inferior Gallenblase Rechte Kolonflexur Pankreaskopf Ductus choledochus
Pars horizontalis/ ascendens:	Aorta abdominalis V. cava inferior Retroperitoneale Lymphknoten

Literatur

Adachi Y, Sakino I, Matsumata T, Iso Y, Yoh R, Kitano S, Okudaira Y (1997) Preoperative assessment of advanced gastric carcinoma using computed tomography. Am J Gastroenterol 92: 872–875

Adams S, Baum R, Rink T, Schumm-Dräger PM, Usadel KH, Hör G (1998) Limited value of fluorine-18 fluorodeoxyglucose positron emission tomography for the imaging of neuroendocrine tumours. Eur J Nucl Med 25: 79–83

Balfe DM, Mauro MA, Koehler RE (1984) Gastrohepatic ligament: normal and pathologic CT anatomy. Radiology 150: 485–490

Bickers GH, Williams SM, Harned RK, Fleming WH (1982) Gastroesophageal deformities of left ventricular-abdominal aortic conduit. AJR Am J Roentgenol 138: 867–869

Borrmann R (1926) Geschwülste des Magens. In: Henke F, Lubarsch O (Hrsg) Verdauungsschlauch. Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie, Bd 4/1. Springer, Berlin, S 812 ff.

Buetow PC, Levine MS, Buck JL, Pantongrag-Brown L, Emory TS (1997) Duodenal gangliocytic paraganglioma: CT, MR imaging and US findings. Radiology 204: 745–747

Cherukuri R, Levine MS, Furth EE, Rubesin SE, Laufer I (2000) Giant hyperplastic polyps in the stomach: radiographic findings in seven patients. AJR Am J Roentgenol 175: 1445–1448

Chiti A, Fanti S, Savelli G, Romeo A, Bellanova B, Rodari M, van Graafeiland BJ, Monetti N, Bombardieri E (1998) Comparison of somatostatin receptor imaging, computed tomography and ultrasound in the clinical management of neuroendocrine gastro-entero-pancreatic tumours. Eur J Nucl Med 25: 1396–1403

Cho JS, Kim JK, Rho SM, Lee HY, Jeong HY, Lee CS (1994) Preoperative assessment of gastric carcinoma: value of two-phase dynamic CT with mechanical iv. injection of contrast material. AJR Am J Roentgenol 163: 69–75

Conlon KC, Karpeh MS Jr (1996) Laparoscopy and laparoscopic ultrasound in the staging of gastric cancer. Semin Oncol 23: 347–351

Costanzi A, Di Cesare E, Guadagni S, Masciocchi C, De Bernardinis G, Maurizi Enrici R (1996) Adenocarcinoma gastrico: risonanza magnetica versus staging chirurgico. Radiol Med (Torino) 92: 726–730

Couper GW, McAteer D, Wallis F, Norton M, Welch A, Nicolson M, Park KG (1998) Detection of response to chemotherapy using positron emission tomography in patients with oesophageal and gastric cancer. Br J Surg 85: 1403–1406

Diamond RT, Greenberg HM, Boult IF (1981) Direct metastatic spread of right colonic adenocarcinoma to duodenum – barium and computed tomographic findings. Gastrointest Radiol 6: 339–341

Dickson AM, Schuss A, Goval A, Katz DS (2004) Radiology-Pathology Conference: calcified untreated gastric cancer. Clin Imaging 28: 418–421

Federmann M, Bansky G, Flury R (1994) Neuroendokrine Tumoren des Magens. Schweiz Rundschau Med Praxis 27: 1084–1088

Ferreri AJ, Ponzoni M, Cordio S, Vanzulli A, Garuti E, Viale E, Villa E (1998) Low sensitivity of computed tomography in the staging of gastric lymphomas of mucosa-associated lymphoid tissue: impact on prospective trials and ordinary clinical practice. Am J Clin Oncol 21: 614–616

Ferrozzi F, Bova D, Garlaschi G (1993) Gastric liposarcoma: CT appearance. Abdom Imaging 18: 232–233

Fukuya T, Honda H, Hayashi T, Kaneko K, Tatesho Y, Ro T, Maehara Y, Tanaka M, Tsuneyoshi M, Masuda K (1995) Lymph-node metastases: efficacy for detection with helical CT in patients with gastric cancer. Radiology 197: 705–711

Fukuya T, Honda H, Kaneko K, Kuroiwa T, Yoshimitsu K, Irie H, Maehara Y, Masuda K (1997) Efficacy of helical CT in T-staging of gastric cancer. J Comput Assist Tomogr 21: 73–81

Ghahremani GG, Fisher MR (1983) Lymphoma of the stomach following gastric surgery for benign peptic ulcers. Gastrointest Radiol 8: 213–217

Gossios K, Tsianos EV, Nicolson V, Bamias A, Cunningham D, Husband J (1996) CT evaluation of the resectability of gastric cancer post chemotherapy. Abdom Imaging 21: 293–298

Grenacher L, Düx M, Hallscheidt P, Libicher M, Richter GM, Kauffmann GW (1998) Morphologie und Staging primärer mukosaassoziierter Lymphome des Magens in der Hydro-CT. Fortschr Röntgenstr 169: 121–127

Hersh MR, Choi J, Garrett C, Clark R (2005) Imaging gastrointestinal stromal tumours. Cancer Control 12: 111–115

Hundt W, Braunschweig R, Reiser M (1999) Assessment of gastric cancer: value of breathhold technique and two-phase spiral CT. Eur Radiol 9: 68–72

Insko EK, Levine MS, Birnbaum BA, Jacobs JE (2003) Benign and malignant lesions of the stomach: evaluation of CT criteria for differentiation. Radiology 228: 166–171

Inui K, Nakazawa S, Yoshino J, Yamao K, Yamachika H, Wakabayashi T, Kanemaki N, Hidano H (1995) Endoscopic MRI: preliminary results of a new technique for visualization and staging of gastrointestinal tumors. Endoscopy 27: 480–485

Kazama T, Ng CS, Giralt SA (2005) Multiphasic CT and MRI appearances of extramedullary multiple myeloma involving the stomach, pancreas, and bladder. Clin Imaging 29: 263–265

Kim JK, Won JH, Cho YK, Kim MW, Joo HJ, Suh JH (2001) Glomus tumor of the stomach: CT findings. Abdom Imaging 26: 303–305

Kim SH, Lee JM, Han JK, Lee JY, Yang HK, Lee HJ, Shin KS, Choi BI (2005) Effect of adjusted positioning on gastric distention and fluid distribution during CT gastrography. AJR Am J Roentgenol 185: 1180–1184

Lee DH, Ko YT (1998) The role of 3D spiral CT in early gastric carcinoma. J Comput Assist Tomogr 22: 709–713

Matsushita M, Oi H, Murakami T, Takata N, Kim T, Kishimoto H, Nakamura H, Okamoto S, Okamura J (1994) Extraserosal invasion in advanced gastric cancer: evaluation with MR imaging. Radiology 192: 87–91

Mochiki E, Kuwano H, Katoh H, Asao T, Oriuchi N, Endo K (2004) Evaluation of 18F-2-deoxy-2-fluoro-D-glucose positron emission tomography for gastric cancer. World J Surg 28: 247–253

Mortensen MB, Scheel-Hincke JD, Madsen MR, Qvist N, Hovendal C (1996) Combined endoscopic ultrasonography and laparoscopic ultrasonography in the pretherapeutic assessment of resectability in patients with upper gastrointestinal malignancies. Scand J Gastroenterol 31: 1115–1119

Nakamura K, Kamei T, Ohtomo N, Kinukawa N, Tanaka M (1999) Gastric carcinoma confined to the muscularis propria: how can we detect, evaluate, and cure intermediate-stage carcinoma of the stomach? Am J Gastroenterol 94: 2251–2255

Ng CS, Husband JE, MacVicar AD, Ross P, Cunningham DC (1998) Correlation of CT with histopathological findings in patients with gastric and gastro-oesophageal carcinomas following neoadjuvant chemotherapy. Clin Radiol 53: 422–427

Ogata I, Komohara Y, Yamashita Y, Mitsuzaki K, Takahashi M, Ogawa M (1999) CT evaluation of gastric lesions with three-dimensional display and interactive virtual endoscopy: comparison with conventional barium study and endoscopy. AJR Am J Roentgenol 172: 1263–1270

Oi H, Matsushita M, Murakami T, Nakamura H (1997) Dynamic MR imaging for extraserosal invasion of advanced gastric cancer. Abdom Imaging 22: 35–40

Palazzo L, Roseau G, Ruskone-Fourmestraux A, Rougier P, Chaussade S, Rambaud JC, Couturier D, Paolaggi JA (1993) Endoscopic ultrasonography in the local staging of primary gastric lymphoma. Endoscopy 25: 502–508

Park MS, Kim KW, Yu JS, Park C, Kim JK, Yoon SW, Lee KH, Ryu YH, Kim H, Kim MJ, Lee YT, Yoo HS (2002) Radiographic findings of primary B-cell lymphoma of the stomach: low-grade versus high-grade malignancy in relation to the mucosa-associated lymphoid tissue concept. AJR Am J Roentgenol 179: 1297–1304

Perng DS, Jan CM, Wang WM, Chen LT, Su YC, Liu GC, Lin HJ, Huang TJ, Chen Y (1996) Computed tomography, endoscopic ultrasonography and intraoperative assessment in TN staging of gastric carcinoma. J Formos Med Assoc 95: 378–385

Pinto IT (1997) Malignant gastric and duodenal stenosis: palliation by peroral implantation of a self-expanding metallic stent. Cardiovasc Intervent Radiol 20: 431–434

Potente G, Osti MF, Torriero F, Scattoni Padovan F, Maurizi Enrici R (1994) La tomografia computerizzata nella stadiazione preoperatoria del cancro gastrico. Radiol Med (Torino) 87: 76–81

Richter GM, Düx M, Roeren T, Heuschen U, Kauffmann GW (1996) Gastrointestinale Diagnostik mit Hydrosonographie und Hydro-CT. Teil 1: Magenkarzinom. RöFo Fortschr Geb Röntgenstr Neue Bildgeb Verfahr 164: 281–289

Rodriguez M (1998) Computed tomography, magnetic resonance imaging and positron emission tomography in non-Hodgkin's lymphoma. Acta Radiol Suppl 417: 1–36

Rodriguez M, Ahlström H, Sundin A, Rehn S, Sundström C, Hagberg H, Glimelius B (1997) [18F] FDG PET in gastric non-Hodgkin's lymphoma. Acta Oncol 36: 577–584

Rossi M, Broglia L, Graziano P, Maccioni F, Bezzi M, Masciangelo R, Rossi P (1999) Local invasion of gastric cancer: CT findings and pathologic correlation using 5-mm incremental scanning, hypotonia, and water filling. AJR Am J Roentgenol 172: 383–388

Sandrasegaran K, Rajesh A, Rushing DA, Rydberg J, Akisik FM, Henley JD (2005) Gastrointestinal stromal tumours: CT and MRI findings. Eur Radiol 15: 1407–1414

Schmid MR, Hany TF, Knesplova L, Schlumpf R, Debatin JF (1999) 3D MR gastrography: exoscopic and endoscopic analysis of the stomach. Eur Radiol 9: 73–77

Shimizu K, Ito K, Matsunaga N, Shimizu A, Kawakami Y (2005) Diagnosis of gastric cancer with MDCT using the water-filling method and multiplanar reconstruction: CT-histologic correlation. AJR Am J Roentgenol 185: 1152–1158

Stell DA, Carter CR, Stewart I, Anderson JR (1996) Prospective comparison of laparoscopy, ultrasonography and computed tomography in the staging of gastric cancer. Br J Surg 83: 1260–1262

Takao M, Fukuda T, Iwanaga S, Hayashi K, Kusano H, Okudaira S (1998) Gastric cancer: evaluation of triphasic spiral CT and radiologic-pathologic correlation. J Comput Assist Tomogr 22: 288–294

Thompson WM, Kende AI, Levy AD (2003) Imaging characteristics of gastric lipomas in 16 adult and pediatric patients. AJR Am J Roentgenol 181: 981–985

Tsuburaya A, Noguchi Y, Matsumoto A, Kobayashi S, Masukawa K, Horiguchi K (1994) A preoperative assessment of adjacent organ invasion by stomach carcinoma with high resolution computed tomography. Surg Today 24: 299–304

Tsuda K, Hori S, Murakami T, Nakamura H, Tomoda K, Nakanishi K, Shizoaki H (1995) Intramural invasion of gastric cancer: evaluation by CT with water-filling method. J Comput Assist Tomogr 19: 941–947

Ziegler K, Sanft C, Zimmer T, Zeitz M, Felsenberg D, Stein H, Germer C, Deutschmann C, Riecken EO (1993) Comparison of computed tomography, endosonography, and intraoperative assessment in TN staging of gastric carcinoma. Gut 34: 604–610

Zimmer T, Ziegler K, Bader M, Fett U, Hamm B, Riecken EO, Wiedenmann B (1994) Localisation of neuroendocrine tumours of the upper gastrointestinal tract. Gut 35: 471–475

4.4 Postinterventioneller Gestalt- und Funktionswandel von Magen und Duodenum

Die postinterventionelle Röntgendiagnostik von Magen und Duodenum gliedert sich in *früh-postoperative* und *spät-postoperative Untersuchungen*. In der frühen postoperativen Phase wird generell wasserlösliches Kontrastmittel, später im Allgemeinen Bariumsulfat verwendet.

Merke ! Die Aussagekraft der früh-postoperativen Untersuchungen kann mitunter erheblich gesteigert werden, wenn das Kontrastmittel ausschließlich oder zusätzlich über eine gastrointestinale Sonde appliziert wird.

Kernaussagen der früh-postoperativen Kontrastuntersuchung
- Lage und Suffizienz der Anastomose(n)
- Fistel(n)
- Stenose(n) – vor allem distal von Anastomosen

Die Indikationen zur Endoskopie und Röntgenuntersuchung des operierten Magens und Duodenums ergänzen sich. Während erstere Entzündungen, Rezidive von Ulzera und Tumoren sowie Blutungen und deren Quellen demonstriert, ist die durchleuchtungsgezielte Röntgenuntersuchung für die Darstellung der Hohlräume das überlegene Verfahren. Letztere ist besser als die Endoskopie geeignet, die postoperativ veränderte topographische Anatomie von Magen und Duodenum darzustellen. Sie ist deshalb vor allem dann indiziert, wenn der postoperative Situs nicht durch Berichte oder Skizzen ausreichend dokumentiert und eine chirurgische Reintervention vorgesehen ist. Neue Aufgaben sind der postinterventionellen Röntgendiagnostik durch endoskopische und andere minimal-invasive Eingriffe zugewachsen.

Systematik der operativen Eingriffe an Magen und Duodenum
- Eingriffe ohne Resektion und ohne Anastomose:
  - Gastrotomie/Duodenotomie
  - Exzision
  - Übernähung
  - Gastroplastie
  - Vagotomie
  - Pyloroplastik/Gastroduodenostomie
  - Pyloromytomie
- Eingriffe ohne Resektion, mit Enteroanastomose:
  - Gastroenterostomie
  - Gastrostomie
- Eingriffe mit Teilresektion, ohne Enteroanastomose:
  - Keilresektion
  - Segmentresektion
  - Antrektomie
- Eingriffe mit Teilresektion und Enteroanastomose:
  - Magenteilresektion mit Gastroduodenostomie
  - Magenteilresektion mit Gastrojejunostomie
- Organresektionen:
  - Gastrektomie (unter Umständen mit Resektion von Nachbarorganen)
  - Duodenopankreatektomie (unter Umständen mit Resektion des Magens)

Die *postoperative Atonie* ist an Magen und Duodenum weniger ausgeprägt als am Kolon. Sie kann jedoch bis zu 48 Stunden und länger anhalten. Sollte ausnahmsweise eine Röntgenuntersuchung in den ersten beiden Tagen nach der Operation durchgeführt werden, muss man mit erheblicher Dilatation und stark verzögerter Entleerung der Organe rechnen. Das *postoperative Pneumoperitoneum* (Abb. 4.31) kann bei Erwachsenen bis zu 14 Tage nachweisbar bleiben, ohne dass ihm ein Leck der Hohlorgane zugrunde liegt. Im Kindesalter wird die intraperitoneale Luft gewöhnlich binnen 4 Tagen resorbiert. Solange Drainagen in situ sind, kann Luft auch länger nachweisbar sein.

Vielfach werden nach Operationen an Magen und Duodenum im Röntgenbild des Oberbauchs Metallclips nachgewiesen, die mit Hilfe von Klammerinstrumenten eingebracht worden sind. Sie werden zum Magen- und Duodenalstumpfverschluss, aber auch z. B. bei der Anlage von Enteroanastomosen eingesetzt. Ihre Bedeutung für die Röntgendiagnostik liegt darin, dass bei Verlaufskontrollen nachweisbare Verlagerungen der Clips auf Rezidive raumfordernder Läsionen hinweisen können.

Abb. 4.31. Pneumoperitoneum. Breite Luftsichel unter dem linken Hemidiaphragma 7 Tage nach Gastrektomie und Ösophagojejunostomie

Kernaussagen der spät-postoperativen Röntgenuntersuchung

- Resektion: ja/nein, wenn ja: Ausmaß, Länge der zu- und abführenden Schlinge
- Anastomosen: End/Seit – anterior/posterior – superior/inferior – eng/weit
- Entleerung: schnell/langsam – vollständig/unvollständig
- Richtung des Kontrastmitteltransports: isoperistaltisch/anisoperistaltisch

4.4.1 Komplikationen chirurgischer Eingriffe an Magen und Duodenum

Anastomosenenge

In früh-postoperativen, d. h. 6–10 Tage nach dem Eingriff durchgeführten Kontraströntgenuntersuchungen wird gelegentlich eine funktionell mäßig wirksame Enge der Anastomose(n) beobachtet. Dieser Befund ist in aller Regel durch die postoperative Schwellung der Wand der Hohlorgane verursacht und bildet sich innerhalb von 1–2 Wochen folgenlos zurück. Bleibt er über diese Zeitspanne hinaus bestehen, kommen als Ursachen für eine Anastomosenenge oder anastomosennahe Stenose neben einer zu engen Naht oder einem extraluminalen raumfordernden Prozess (z. B. Hämatom) eine Invagination/Intussuszeption, eine innere Hernie oder die Torsion bzw. Kompression einer Jejunumschlinge in Betracht.

Im spät-postoperativen Verlauf nachgewiesene Anastomosenengen sind zumeist durch Schrumpfung (vor allem bei benignen Leiden, z. B. Ulcus ventriculi/duodeni) oder Rezidiv (nach Tumorresektion meist extraluminale Läsionen) bedingt.

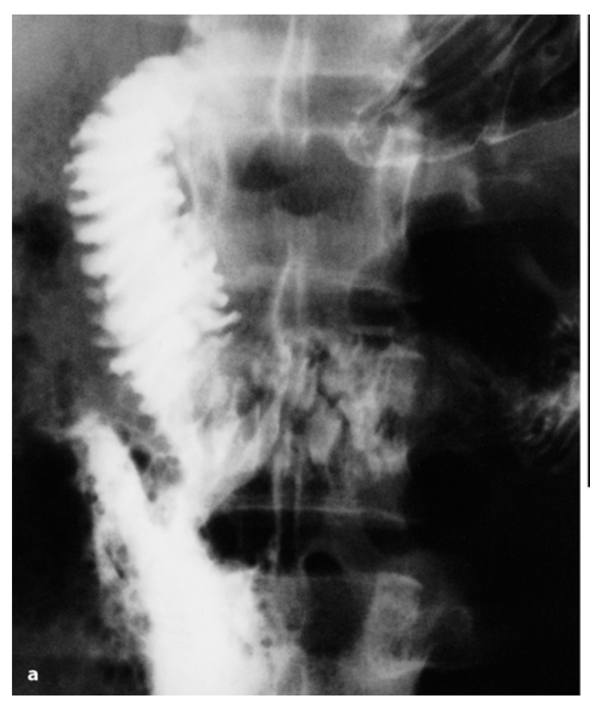
Anastomoseninsuffizienz, Fistel

Die Röntgenuntersuchung des operierten Magens/Zwölffingerdarms lässt die Insuffizienz von Anastomosen und die Ausbildung von Fisteln zu den Nachbarorganen nicht nur zuverlässig beweisen bzw. ausschließen, sondern bietet auch die vollständige Information über Lokalisation und Ausmaß des Lecks und die Drainage der extraluminalen Flüssigkeit (Abb. 4.32 a,b, Abb. 4.33 a, b). Besteht nach einer Billroth-II-Operation klinisch der Verdacht auf Nahtinsuffizienz, so ist sie häufiger am Duodenalstumpf als an der gastrojejunalen Anastomose zu finden. Postoperative Fisteln führen in typischen Fällen in die Bursa omentalis oder das Querkolon. Nach Aneurysmektomie der großen Bauchschlagader sind aortoduodenale Fisteln beobachtet worden.

Abb. 4.32 a, b. Postoperative Fisteln. **a** Kraniokaudal verlaufende Fistel nach Gastrektomie und Ösophagojejunoplicatio. **b** Blinde Fistel nach Duodenotomie

Schleimhautprolaps, Invagination, Intussuszeption

Der Prolaps von Magen- bzw. Jejunalschleimhaut ins benachbarte anastomosierte Organ wird am häufigsten nach Billroth-II-Resektion des Magens beobachtet. Dabei ist die Verlagerung von Jejunalschleimhaut (meist aus der afferenten Schlinge) in den Magenstumpf häufiger als die von Magenschleimhaut in das Jejunum (afferente oder efferente Schlinge). Als Hauptursachen für den Prolaps gelten die abnorm gute Verschieblichkeit der Schleimhaut in Anasto-



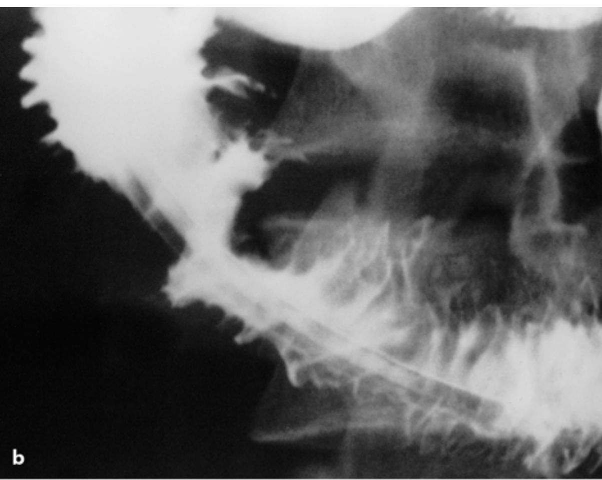


Abb. 4.33 a, b. Traumatische Perforation des Duodenums. **a** Duodenogramm mit wasserlöslichem Kontrastmittel: breite nach kaudal gerichtete Fistel des unteren Duodenalknies. **b** Frühpostoperatives Sonden-Duodenogramm nach Übernähung: Fistel verschlossen

mosennähe und die Größendifferenz zwischen Magenrest und Jejunum. Typischer Befund im Röntgenbild ist der spontan reponible halbkugelige Füllungsdefekt an der Anastomose, dessen Oberfläche wie reguläre Schleimhaut gemustert ist. Der Schleimhautprolaps stellt kein echtes Passagehindernis dar und ist klinisch meist ohne Bedeutung.

Dagegen führt die gastrojejunale Invagination bzw. jejunogastrische Intussuszeption zu einer funktionell wirksamen Stenose.

Invagination/Intussuszeption

- Invagination/Intussuszeption nach Gastroenterostomie:
  - Jejunogastrische Intussuszeption
  - Enteroenterale Intussuszeption
- Invagination/Intussuszeption nach Magenresektion:
  - Gastroduodenale Invagination/duodenogastrale Intussuszeption (nach Billroth-I-Operation)
  - Gastrojejunale Invagination/jejunogastrale Intussuszeption (nach Billroth-II-Operation)
  - Jejunojejunale Invagination/jejunoduodenale Intussuszeption (nach Gastrektomie, an der Braun'schen Fußpunktanastomose)

Innere Hernie

Unter den Eingeweidebrüchen nach Operationen an Magen und Zwölffingerdarm haben die retroanastomotische, die transmesokolische und die Hernie in die Bursa omentalis die größte Bedeutung.

Die *retroanastomotische Hernie* wird nach Gastrojejunostomie und Billroth-II-Operation beobachtet. Im typischen Fall herniert die abführende Schlinge, und zwar von rechts nach links. Bei der Kontrastuntersuchung ist die Hernierung daran zu erkennen, dass posterolateral der Gastrojejunostomie eine distendierte Dünndarmschlinge nachgewiesen werden kann.

Die *transmesokolische Hernie* und die *Hernie in die Bursa omentalis* sind typische, aber seltene Komplikationen der partiellen/totalen Gastrektomie. Bei der transmesokolischen Hernie passiert das Jejunum einen Defekt im Mesocolon transversum und kann dort eingeklemmt werden. Zur Hernierung von Dünndarm in die Bursa omentalis kann es dann kommen, wenn nach Entfernung des Lig. gastrohepaticum ein Defekt in der Vorderwand des Netzbeutels verbleibt.

Dumping-Syndrom

Die beiden Formen des Dumping und seiner Folgen, das *Früh-* (Abb. 4.34) und das *Spät-Dumping*, werden aufgrund der unterschiedlichen Pathophysiologie und klinischen Symptomatik differenziert. Die Mehrzahl der an Dumping leidenden Patienten ist subtotal gastrektomiert. Gemeinsames radiologisches Leitsymptom ist der abnorm rasche Transport der Kontrastmahlzeit durch den oberen Verdauungstrakt. Verantwortlich dafür sind ein zu kleiner

Abb. 4.34. Früh-Dumping nach distaler Magenresektion Billroth II und Rekonstruktion Typ Roux-en-Y. Sturzentleerung des Kontrastmittels aus dem Restmagen in die abführende und die zuführende Schlinge

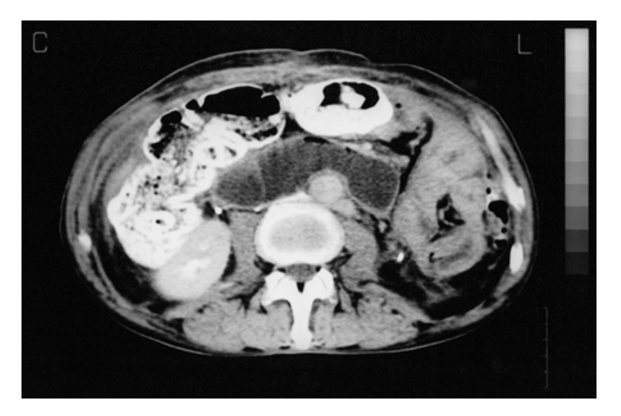


Abb. 4.35. Syndrom der zuführenden Schlinge. In der CT stellt sich die dilatierte Schlinge als große zystische Läsion in der Duodenalloge dar. Der Nachweis von spiegelbildender Luft schützt den Beobachter vor der Verwechslung der Schlinge mit Pankreaszysten

Magenrest und/oder ein zu weites Gastrojejunostoma. Derartige Befunde können aber auch beobachtet werden, ohne dass der Patient über die typischen Dumping-Beschwerden berichtet.

Syndrom der zuführenden Schlinge

Das *akute Syndrom* der zuführenden Schlinge ist eine lebensbedrohliche Komplikation der Billroth-II-Operation (Abb. 4.35).

Die zu raschem Handeln zwingende klinische Situation lässt nur ausnahmsweise die Klärung der Ursache durch die konventionelle Röntgenuntersuchung zu. Das Sonogramm zeigt in der Loge der dilatierten Schlinge eine große zystische Läsion mit mobilen Inhaltsanteilen (durch Debris), die CT bildet die dilatierte und stark gewundene Schlinge als Kette dünnwandiger zystischer Läsionen ab, die Pankreaszysten oder -abszesse imitieren können. Im Gegensatz zu den Läsionen der Bauchspeicheldrüse, die vielfach in der Größe differieren, sind die im axialen Schnittbild dargestellten Anteile der zuführenden Schlinge annähernd gleichmäßig dilatiert.

Die wichtigsten Ursachen der akuten Form des Syndroms sind die Einklemmung der zuführenden Schlinge im Mesokolonschlitz, ihre Abknickung oder Torsion. Sowohl die Abknickung als auch die Torsion werden durch abnorme Länge der zuführenden Schlinge begünstigt.

Die *chronische Form des Syndroms* ist durch die intermittierende Obstruktion der zuführenden Schlinge bedingt. Das Risiko für diese Komplikation ist bei antekolischer Position des Jejunums größer als bei retrokolischer Lage und dann besonders hoch, wenn die Braun'sche Fußpunktanastomose fehlt. Im Allgemeinen wirken dabei 2 Pathomechanismen zusammen: die präferenzielle Füllung und die Stase des Nahrungsbreis in der zuführenden Schlinge. Der Mageninhalt gelangt dann vorwiegend oder ausschließich dorthin, wenn die Anastomose der zuführenden Schlinge tiefer liegt als die der abführenden Schlinge. Dieser Niveauunterschied kann im Kontrastbild sicher dokumentiert werden. Eine andere radiologisch fassbare Ursache ist ein Abflusshindernis in der abführenden Schlinge. Die Stase des Speisebreis in der zuführenden Schlinge wird durch Narben und Adhäsionen der Anastomosenregion begünstigt.

Ausnahmsweise kann auch ein Karzinom im Magenstumpf zum Syndrom der zuführenden Schlinge führen. In diesem Fall verspricht die perkutane transhepatische Duodenaldrainage einen palliativen Therapieerfolg (Yao et al. 1998).

Syndrom der abführenden Schlinge

Das Syndrom der abführenden Schlinge wird sowohl nach Magenresektion als auch nach Gastroenterostomie beobachtet. Sowohl für die akute wie die chronische Obstruktion der abführenden Schlinge können innere Hernien verantwortlich sein. Andere Ursachen sind Anastomosenenge, Narbe, Adhäsion oder jejunojejunale Invagination. Die Dilatation der abführenden Schlinge und die dafür verantwortliche Stenose können im Kontrastbild nachgewiesen werden.

4.4.2
Komplikationen endoskopischer Eingriffe an Magen und Duodenum

Die *instrumentelle Perforation des Magens* im Rahmen von Endoskopien und endoskopisch gesteuerten Eingriffen (Biopsie, Bougierung, Sklerosierung, Laserbehandlung, Stentimplantation) ist selten und schließt sich in der Regel von selbst. Am stärksten gefährdet ist die Hinterwand des Fundus ventriculi. Die *Fistel zur Bursa omentalis* heilt in aller Regel spontan; dagegen ist die *Perforation der Vorderwand* mit einem hohen Abszess- und Peritonitisrisiko behaftet. Der radiologische Nachweis einer breiten Leckage legt die chirurgische Intervention nahe. Die *instrumentelle Perforation des Duodenums* (meist im Rahmen der Papillotomie) heilt unter konservativer Behandlung im Allgemeinen folgenlos ab (Abb. 4.36 a, b).

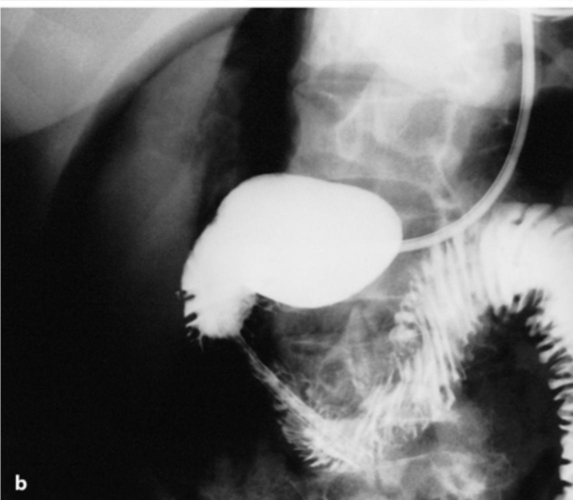


Abb. 4.36 a, b. Komplikationen endoskopischer Eingriffe an Magen und Duodenum. **a** Lineares Ulkus des Antrums nach tiefer Schlingenbiopsie. **b** Retropneumoperitoneum nach Perforation des Duodenums bei endoskopischer Papillotomie

Durch *nasogastrale* bzw. *nasoduodenale Sonden* wird der obere Gastrointestinaltrakt gewöhnlich nur an besonders vulnerablen Wandabschnitten perforiert; gefährdet sind Hiatushernien und gastrojejunale Anastomosen. *Verweilsonden*, insbesondere solche mit großem Durchmesser, können zu radiologisch erkennbaren Druck- bzw. Dekubitalulzera führen. Von außen können Magen und Duodenum bei sono- oder computertomographisch geführten *Punktionen* und *Drainagen* verletzt werden.

Die Röntgenuntersuchung von Magen und Zwölffingerdarm nach endoskopisch gestützter lumeneröffnender bzw. -erweiternder Behandlung dient dem Nachweis der Wiederherstellung der Passage, der Bestätigung der Integrität der Wand der Hohlorgane und der Dokumentation der Position implantierter Platzhalter.

4.4.3
Folgen plastischer und rekonstruktiver Eingriffe

Die *Gastrotomie* kann ebenso wie die Übernähung, Umstechung und Exzision perforierter Geschwüre im postoperativen Kontrastbild vielfach nicht zuverlässig lokalisiert werden. Meist werden sowohl die äußere Kontur des Magens wie der Verlauf und die Höhe der Falten durch derartige Eingriffe kaum verändert. Nur gelegentlich ist die Magenwand durch die Operation so stark verformt, dass ein radiologisch konstant nachweisbarer Füllungsdefekt entsteht. Die Kenntnis der Vorgeschichte schützt vor der Verwechslung derartiger Läsionen mit neoplastischen Prozessen.

Definition Mit Gastroplastie werden die chirurgischen Eingriffe am Fundus des Magens bezeichnet, die der Behandlung der extremen Adipositas dienen (Abb. 4.37 a–g).

Durch die Intervention wird die Füllungskapazität des Magens um 90–95% reduziert. Das funktionell wirksame Residualvolumen nach einer erfolgreichen Operation beträgt 30–100 ml. Aufgabe der Röntgenuntersuchung ist es, das Fundusreservoir und den Kontrastmittelabstrom in das Corpus ventriculi bzw. das anastomosierte Jejunum darzustellen.

Die Operationsverfahren verteilen sich auf 2 große Gruppen (MacLean et al. 1981). Gemeinsames Merkmal der Eingriffe der 1. Gruppe ist die *Bildung eines oberen und unteren Magenpouches*, die durch ein schmales Stoma (Durchmesser: 10–12 mm) miteinander in Verbindung stehen; die dazu erforder-

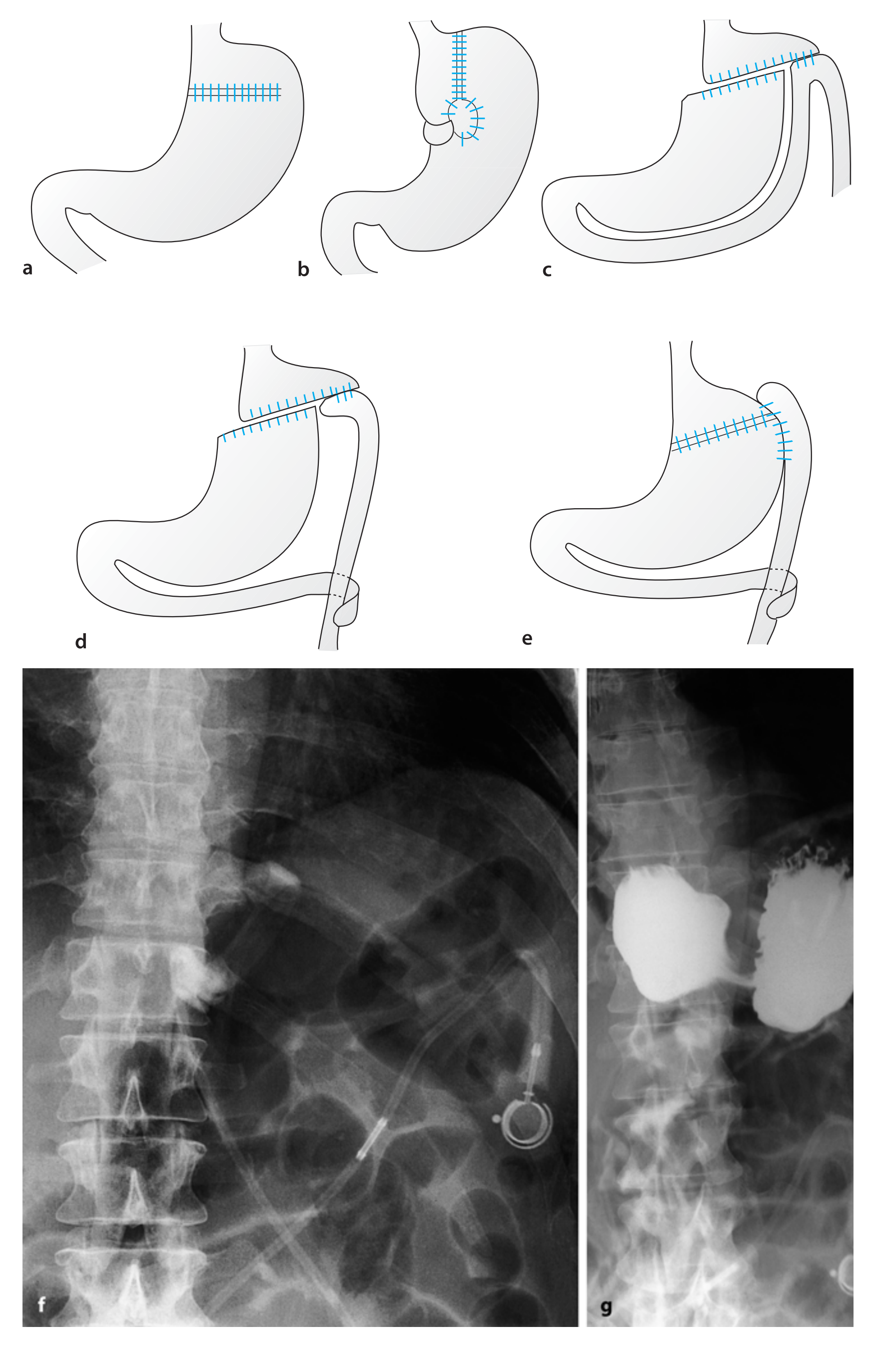


Abb. 4.37 a–g. Verfahren der Gastroplastie. **a** Horizontale Gastroplastie (Gomez). **b** Vertikale Gastroplastie (Mason). **c** Hohe Transsektion des Magens und Gastrojejunostomie. **d** Hohe Transsektion des Magens und Roux-en-Y-Anastomose. **e** Stapler-Naht des Fundus ventriculi plus Roux-en-Y-Anastomose. **f, g** Gastroplastie mit laparoskopisch implantiertem Ring (Leerbild, Kontrastbild nach Füllung des Rings mit 8 ml NaCl)

liche Sutur kann horizontal oder vertikal verlaufen. Auf eine Gastroenterostomie wird verzichtet. Die Varianten der horizontalen Gastroplastie (nach Gomez) unterscheiden sich durch die Anzahl der Nähte, die Lage des Stomas (lateral oder zentral) und die additiv mögliche Witzel-Fistel. Bei der vertikalen Plikatur (nach Mason) liegt das Stoma an der kleinen Kurvatur.

Für die Eingriffe der 2. Gruppe ist die *Kombination aus hoher Transsektion bzw. Stapler-Naht des Fundus und Gastrojejunostomie* (fakultativ mit Roux-en-Y-Anastomose) charakteristisch. Damit wird zusätzlich zur Isolierung des Fundus ein Magenbypass geschaffen (Carucci et al. 2006).

Als Alternativverfahren der Gastroplastie sind der volumenreduzierende intragastrale Ballon und das justierbare Silikonband bzw. der justierbare Ring in Gebrauch. Die postinterventionelle Röntgenuntersuchung gibt Aufschluss über die Integrität und Position der Implantate und die von ihnen ausgehen-

Abb. 4.38 a, b. Vagotomie und Pyloroplastik. **a** Impaktierte Speisereste im hypo- bis amotorischen vagotomierten Magen. **b** Erweiterungspyloroplastik nach Heineke-Mikulicz

de volumenbeschränkende bzw. lumenreduzierende Wirkung. Die Komplikationen der Gastroplastie (Pouchdilatation – konzentrisch oder exzentrisch mit posteriorer Dislokation, exzentrische Bandherniation, axiale Pouchherniation, Diskonnektion) werden konventionell-radiologisch nachgewiesen (Wiesner et al. 2000). Die individuelle Adjustierung der Weite des artefiziellen Stoma nach Punktion des Ports fällt in den Aufgabenbereich des Radiologen.

Die Röntgenkontrastdarstellung des Magens nach *Vagotomie* ist dann indiziert, wenn die durch die Operation beeinträchtigte Motorik des Organs zu klinischen Beschwerden führt (Abb. 4.38 a). Der Magen kann sich noch 6 Monate nach dem Eingriff verzögert entleeren. Retinierte Speisereste und – gewöhnlich nicht obstruierende – Bezoare werden bis zum Ende des 1. postoperativen Jahres beobachtet. Die äußere Gestalt des Magens ändert sich durch die Vagotomie nicht. Gelegentlich kommt es im Rahmen des Post-Vagotomie-Syndroms zu einer transienten Dysphagie für feste Speisen. In dieser Situation kann die Durchleuchtung eine konische Enge der distalen Speiseröhre aufdecken, ohne dass die Motilität des Organs beeinträchtigt ist.

Bei der Nachuntersuchung des vagotomierten Magens sind auch die Folgen der häufig simultan durchgeführten Pyloroplastik zu erkennen (Abb. 4.38 b). Die Erweiterungsplastik nach Heineke-Mikulicz führt zur Verkürzung und gleichzeitig zur Erweiterung des Canalis pyloricus. Dadurch kann eine pseudodivertikuläre Tasche entstehen, die einem Narbenbulbus ähnlich sieht. Bei der Anastomosierungspyloroplastik nach Finney werden das obere Duodenum und der untere Pol der großen Kurvatur aneinandergelegt, inzidiert und laterolateral anastomosiert. Eine Resektion findet nicht statt; allenfalls wird ein Vorderwandulkus exzidiert.

Typisch für diese Form der Plastik sind der gestreckte kraniokaudale Verlauf der Pars descendens duodeni und das breite infrapylorische Stoma. Wenn das Kontrastmittel den Magen sowohl über den Antropylorus wie über die Antroduodenostomie verlässt, werden im Röntgenbild 2 zueinander annähernd senkrechte Magenpforten sichtbar.

Die Röntgenuntersuchung des Magens nach *Pyloromyotomie* (Ramstedt-Operation) hilft die Frage zu klären, ob der Pylorus durch den Eingriff ausreichend erweitert wurde und das Kontrastmittel zeitgerecht in den Zwölffingerdarm übertritt. Durch den Vergleich der post- mit der präoperativen Untersuchung kann der Erfolg der Operation quantifiziert werden.

4.4.4 Folgen palliativer Eingriffe

Die Indikation zur *Gastroenterostomie* wird bei einer hochgradigen symptomatischen Magenausgangsstenose gestellt. Im Rahmen des Eingriffs werden die Magenvorderwand mit der 1. oder 2. Jejunumschlinge laterolateral anastomosiert und fakultativ eine Braun'sche Fußpunktanastomose gebildet. Das Jejunum kann iso- oder anisoperistaltisch an den Magen angeschlossen werden. Über die isoperistaltische

Anastomose verlässt das Kontrastmittel das Corpus ventriculi meist rasch und in kaudolateraler, über die anisoperistaltische Anastomose langsamer und in kaudomedialer Richtung. Im Idealfall liegt die Anastomose an der Magenhinterwand etwa in Höhe des Pylorus und verläuft von kraniomedial nach kaudolateral. Bei großen stenosierenden antropylorischen Tumoren kann auch die Vorderwand des Magens zur Anastomose benutzt werden.

Die Differenzierung zwischen der *retro-* und der *antekolischen Gastrojejunostomie* ist nur im Seitbild möglich. Die Leitstruktur, an der man sich dabei orientiert, ist das beim stehenden Patienten mehr oder weniger stark lufthaltige Querkolon. Da die große Kurvatur der Magenhinterwand angehört und nicht dem Ansatz des großen Netzes entspricht, scheint die Gastroenterostomie dem Röntgenbild nach manchmal weiter ventral gelegen zu sein als es tatsächlich der Fall ist.

Die Gastroenterostomie gilt nach radiologischen Kriterien dann als funktionsfähig, wenn das Kontrastmittel den Magen ausschließlich oder zumindest vornehmlich über die Anastomose verlässt. Als Faustregel gilt, dass bei der retrokolischen Form der Gastrojejunostomie die antro-pyloro-duodenale Passage zumeist mehr oder weniger gut erhalten ist, während bei der antekolischen Variante der Magenausgang durch ein Antrum- oder Pankreaskopfkarzinom (sub)total obstruiert wird. Wenn die abführende Schlinge stenosiert ist, kann ein Teil des Kontrastmittels über Duodenum und Pylorus in den Magen rezirkulieren. Ein ähnlicher Reflux der Ingesta ist – ohne Enge der abführenden Schlinge – bei anisoperistaltischer retrokolischer Gastroenterostomie möglich.

Selten entwickelt sich in der Umgebung der Anastomose eine pseudotumoröse Form der Entzündung, die als Gastritis cystica polyposa bezeichnet wird (Wu et al. 1994). Im Kontrastradiogramm beobachtet man dabei eine ausgedehnte polypoide Läsion, die von einer Neoplasie nicht zu unterscheiden ist.

Differenzialdiagnostische Hilfe bietet die CT, mit der die zystischen Anteile der Masse identifiziert werden können.

Operative Gastrostomien (meist nach Witzel, selten nach Stamm oder Dépage) werden radiologisch in der Regel nur dann dargestellt, wenn sie ihre Funktion nicht oder ungenügend erfüllen. Bruch und Dislokation der Sonde können auf Anhieb diagnostiziert werden. Wenn sich der Schlauch ins Duodenum verlagert, kann der Magenausgang verlegt werden. Die obere gastrointestinale Blutung durch ein sondenbedingtes Druckulkus ist selten. Die Perforation der Sonde kann sowohl zum Pneumoperitoneum wie zur Pneumatosis ventriculi führen (Vade et al. 1983). Um Irritationen und Infektionen der Bauchdecke durch Mageninhalt zu vermeiden, wird ein Kanal zwischen Magen- und Bauchwand geschaffen. Entlang der im Kanal fixierten Ernährungssonde kann das gastral applizierte Kontrastmittel nach außen lecken.

Komplikationen wie die *Blutung* oder *Perforation* können auch durch Erkrankungen bedingt sein, die bereits vor der Implantation der Ernährungsfistel bestanden, aber damals noch asymptomatisch waren. Nach Entfernung des Gastrostoma kann an der Magenvorderwand eine umschriebene vertiefte Läsion, die durch eingestülpte Schleimhaut hervorgerufen wird, zurückbleiben und im Kontrastradiogramm nachgewiesen werden.

Die *perkutane endoskopisch platzierte Gastrostomie (PEG)* ist mit denselben potenziellen Risiken behaftet wie die chirurgische Fistel. Die Punktion der Magenvorderwand kann durch Ultraschall und/oder Durchleuchtung erleichtert werden; ausnahmsweise weist die CT den korrekten Zugangsweg. Bei Hepatomegalie, Aszites oder nach Teilresektion des Magens wird vielfach der operativen Intervention der Vorzug gegeben. Das traumatische Potenzial der PEG darf nicht unterschätzt werden. Postinterventionelle CT-Untersuchungen haben gezeigt, dass auch unkomplizierte PEG in 56% zu einem Pneumoperitoneum, in 33% zu einem Bauchwandhämatom und in 17% zu einem Magenwandhämatom führen (Wojtowycz et al. 1988).

4.4.5 Folgen ablativer Eingriffe

Keil-, Segment- und Manschettenresektionen des Magens können im Kontrastbild an einem umschriebenen Volumenverlust des Organs sowie der Deformierung der Wand und Verwerfung des Faltenreliefs im Operationsgebiet erkannt werden (Abb. 4.39 a–f). Bei Kenntnis der Vorgeschichte sind solche Läsionen im Allgemeinen mit großer Zuverlässigkeit differenzialdiagnostisch korrekt einzuordnen. Da die limitierten Eingriffe nahezu ausschließlich der Behandlung gutartiger Leiden dienen, stellt sich bei der postoperativen Röntgenuntersuchung die Frage nach einem Rezidiv kaum.

Die *distale Magenresektion Typ Billroth I* (Abb. 4.40) ist am Fehlen des Antrums und des distalen Anteils des Corpus ventriculi sowie des Bulbus duodeni im Kontraströntgenbild sicher zu erkennen. Wenn die Intestinalpassage durch eine terminoterminale Anastomose von Restmagen und verkürztem Duodenum wiederhergestellt worden ist, gleicht der teilresezierte Magen der äußeren Form nach dem ursprünglichen Organ. Neopylorus und Neobulbus sind lediglich etwas geringer dimensioniert als die

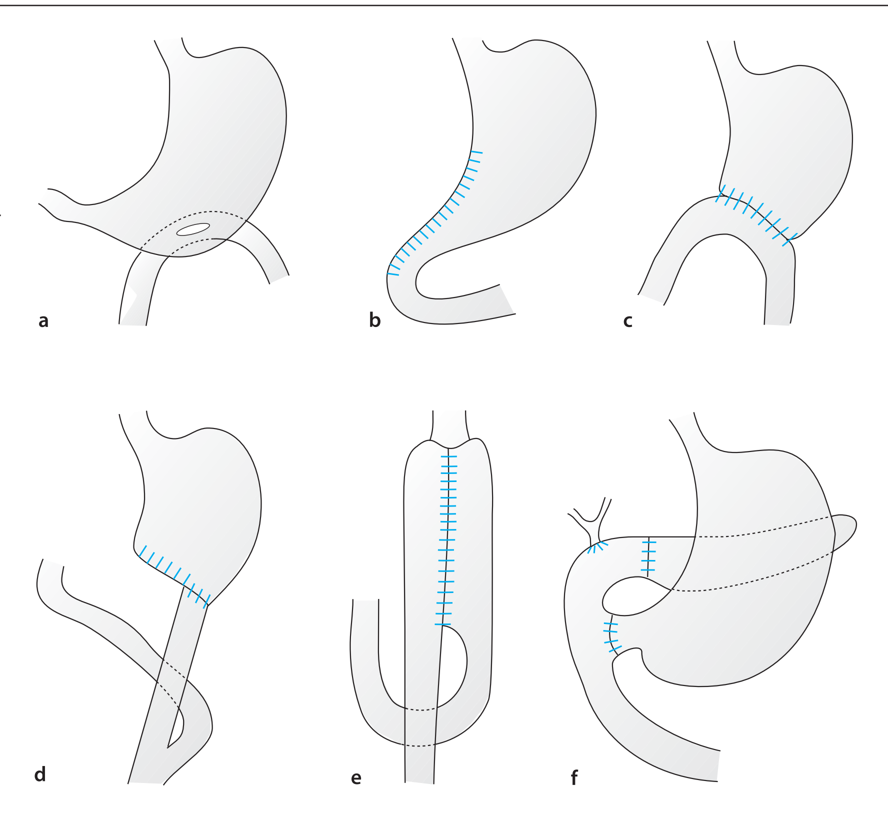


Abb. 4.39 a–f. Grundformen der Magenoperation. **a** Gastroenterostomie. **b** Distale Magenresektion Typ Billroth I. **c** Distale Magenresektion Typ Billroth II. **d** Distale Magenresektion Typ Billroth II und Rekonstruktion Typ Roux-en-Y. **e** Totale Gastrektomie und Ösophagojejunoplicatio. **f** Pyloruserhaltende Duodenopankreatektomie (Traverso-Longmire)

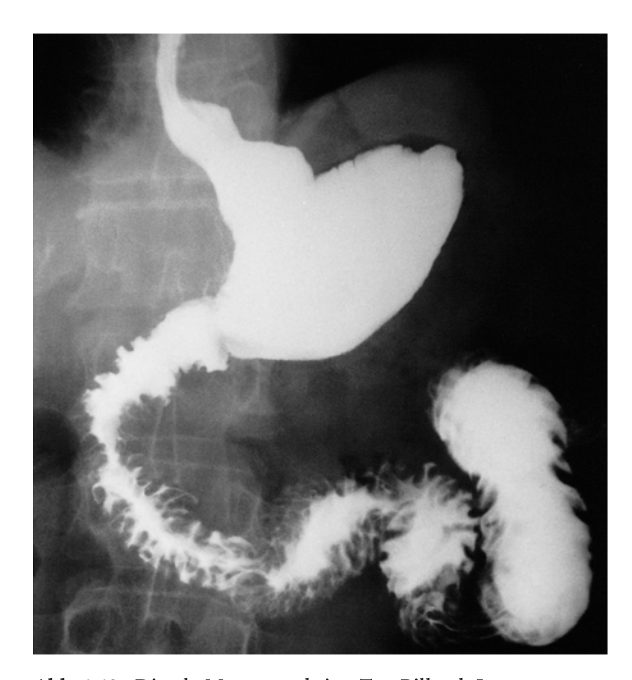


Abb. 4.40. Distale Magenresektion Typ Billroth I

entsprechenden entfernten Organsegmente, ähneln ihnen aber sonst. Anders ist die Situation nach terminolateraler Gastroduodenostomie. Dann steht der Magenausgang nicht nur in breitem Kontakt mit der Vorderwand des Zwölffingerdarms, sondern das gastroduodenale Lumen kann in der Umgebung der Anastomose – eingriffsbedingt – an umschriebener Stelle durch eine Schleimhauttasche erweitert sein.

Die *distale Magenresektion Typ Billroth II* (Abb. 4.41 a, b) ist am Fehlen der 2 distalen Drittel des Magens und der terminolateralen Anastomose zwischen der ersten Jejunumschlinge und dem Magenstumpf im Kontraströntgenbild sicher zu erkennen. Bei der isoperistaltischen Gastrojejunostomie liegt die zuführende Schlinge an der großen und die abführende Schlinge an der kleinen Kurvatur, die Resektionslinie verläuft quer. Bei der anisoperistaltischen Gastrojejunostomie liegt die zuführende Schlinge an der kleinen und die abführende an der großen Kurvatur, die Resektionslinie verläuft schräg. Die zuführende Schlinge ist 40–50 cm lang. Der Duodenalstumpf wird eingestülpt und durch Naht verschlossen. Zu- und abführende Schlinge werden durch eine Braun'sche Enteroanastomose verbunden. Ihre Entfernung zum Gastroenterostoma beträgt mindestens 20 cm.

Die postoperative Röntgenuntersuchung des nach Billroth II resezierten Magens hat die Aufgabe, das Volumen des Restmagens abzuschätzen und den Fluss des Kontrastmittels in die ab- und ggf. zuführende Schlinge zu dokumentieren.

Unter den frühen postoperativen Komplikationen hat die Nahtinsuffizienz die größte Bedeutung. Der Duodenalstumpf ist davon häufiger betroffen als das Gastroenterostoma.

Abb. 4.41 a, b. Distale Magenresektion Typ Billroth II. **a** Tiefes Ulcus pepticum jejuni an der Anastomose. **b** Hochgradige Stenose der Gastrojejunostomie mit konsekutiver axialer Gleithernie und gastroösophagealem Reflux

Je höher die Anastomose an der kleinen Kurvatur angesetzt wird, umso geringer ist die Gefahr des Syndroms der zuführenden Schlinge.

Wenn die Gastrojejunostomie nicht die gesamte Resektionslinie einnimmt, sondern die Magenwand an der kleinen Kurvatur gerafft wird, kann dort im Kontrastbild eine irreguläre erhabene Läsion (so genannter Hofmeister-Defekt) entstehen, die einen polypoiden Tumor imitiert.

Die wichtigste Alternative zur Billroth-II-Operation ist die *distale Magenresektion und Rekonstruktion Typ Roux-en-Y*. Der Unterschied liegt in der Art der Rekonstruktion. Die Passage wird in diesem Fall durch eine laterolaterale Anastomose der – zuvor blind verschlossenen – ersten Jejunumschlinge mit dem Magenrest wiederhergestellt. Das blinde Ende liegt dabei an der kleinen Kurvatur. Die zuführende Schlinge wird anschließend mindestens 40 cm distal der Gastrojejunostomie von links terminolateral in die abführende Schlinge eingepflanzt.

Umwandlungsoperationen nach Magenteilresektion sind dann indiziert, wenn postoperative Syndrome, insbesondere das Dumping-Syndrom, durch konservative Maßnahmen nicht beherrscht werden können.

Umwandlungsoperationen nach Magenteilresektion
- Billroth II → De-Gastroenterostomie, isoperistaltische Jejunuminterposition → Billroth I,
- Billroth II → De-Gastroenterostomie, anisoperistaltische Jejunuminterposition → Billroth I,
- Billroth II → Rekonstruktion Typ Roux-en-Y.

Die Röntgenuntersuchung des oberen Verdauungstrakts nach *totaler Gastrektomie* (Abb. 4.42 a, b) informiert über Morphologie und Funktion der ausschließlich aus Dünndarm rekonstruierten Intestinalpassage. Die meisten Operationen folgen dem Prinzip der direkten Ösophagojejunostomie. Die ösophagoduodenale Interposition von Jejunum ist dagegen in den Hintergrund getreten. Durch die Ösophagojejunostomie wird ein Ersatzmagen gebildet, der sowohl die Reservoirfunktion des ursprünglichen Organs übernehmen als auch den jejunoösophagealen Reflux verhindern soll. Die für diese beiden Aufgaben besonders geeignete Ösophagojejunoplicatio wird dadurch geschaffen, dass die erste Jejunumschlinge mit dem Ösophagus und die beiden Schenkel der Schlinge auf einer Länge von etwa 15 cm laterolateral miteinander anastomosiert werden.

Die Ösophagojejunostomie kann auch mit einer Roux-en-Y-Ableitung der Duodenalpassage kombiniert werden. Im Rahmen der so genannten *erweiterten Gastrektomie* werden auch Anteile des Pankreas (durch partielle Pankreatoduodenektomie bzw. Pankreaslinksresektion) und die Milz entfernt. Die dadurch entstandenen Parenchymdefekte sowie die Verlagerung des benachbarten Darms in die Organlogen werden in der CT sichtbar.

Das Ausmaß einer im Rahmen der Resektion eines organüberschreitenden Magenkarzinoms erforderlichen *Querkolonteilresektion* kann mit Hilfe des Kontrasteinlaufs abgeschätzt werden.

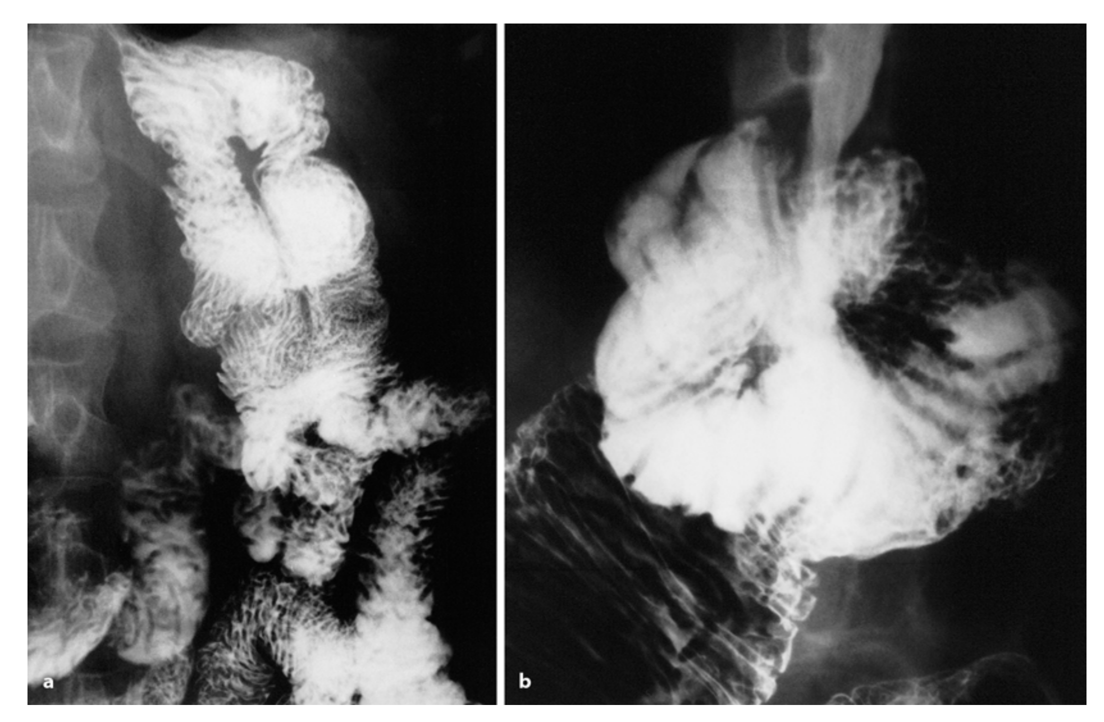


Abb. 4.42 a, b. Totale Gastrektomie. **a** Wiederherstellung der Kontinuität durch Ösophagojejunostomie. **b** Wiederherstellung der Kontinuität durch Ösophagojejunoplicatio

Nach *Duodenopankreatektomie* (Whipple-Operation) gleicht der Magen im Kontrastbild dem nach Billroth II operierten Organ, da der Restmagen terminolateral mit dem Jejunum anastomosiert wird. Bei der pyloruserhaltenden Duodenopankreatektomie (nach Traverso/Longmire u. a.) bleiben der Magen und die Pars superior duodeni erhalten. Durch die postoperative Röntgenuntersuchung (in der Regel im Rahmen der T-Drain-Cholangiographie) wird die Integrität von 3 Anastomosen geprüft, nämlich die der Pankreatikojejunostomie, die der Hepatikojejunostomie und die der terminolateralen Duodenojejunostomie. Am stärksten gefährdet ist die Pankreatikojejunostomie.

4.4.6 Postoperative Rezidiv- und Pseudoläsionen

Der radiologische Nachweis von *Rezidivulzera* im operierten Magen und Duodenum ist unsicher. Die von der Norm abweichende postinterventionelle Anatomie macht die Erkennung schwierig. Verwechslungsgefahr droht von den so genannten postoperativen Pseudoläsionen der Magen- und Duodenalwand. Als Hauptursachen des Rezidivulkus gelten die inadäquate Resektion, die insuffiziente Drainage und das Zollinger-Ellison-Syndrom. Das Ulkusrezidiv nach 2/3-Magenresektion und Gastroenterostomie manifestiert sich in der Regel an oder in unmittelbarer Umgebung der Anastomose (Ulcus pepticum jejuni). Da in dieser Region die Falten und die Oberfläche der Schleimhaut durch die Operation den ausgeprägtesten Gestaltwandel erfahren, kann das frische Rezidivulkus radiologisch kaum zuverlässig identifiziert werden. Leichter zu erkennen sind die Geschwüre in der zu- und abführenden Schlinge. An der Enteroanastomose werden Ulkusrezidive nur selten beobachtet.

Bei den *Rezidivtumoren* (Abb. 4.43 a–c) ist zwischen den Geschwülsten, die sich nach totaler Gastrektomie entwickeln, und den Karzinomen im Magenstumpf zu unterscheiden. Die lokoregionären Rezidive (Abb. 4.44 a, b) manifestieren sich nahezu ausschließlich extraluminal. Man erkennt sie im Kontrastbild an ihrer stenosierenden Wirkung und kann sie im Schnittbild direkt nachweisen. Dagegen ist das Karzinom im nach Billroth II resezierten Magen gewöhnlich im Bereich der Anastomose nachzuweisen. Das Risiko, ein Magenstumpfkarzinom zu entwickeln, gilt in den ersten 15 postoperativen Jahren nicht als überdurchschnittlich hoch. Nach 25 Jahren ist es jedoch 6-mal so groß wie in der Normalbevölkerung. Selten entsteht ein Magenstumpfkarzinom anastomosenfern, d. h. im Fundus ventriculi.

Durch *postoperative Pseudoläsionen* können im Röntgenbild sowohl erhabene als auch unter dem Schleimhautniveau gelegene Krankheitszeichen imi-

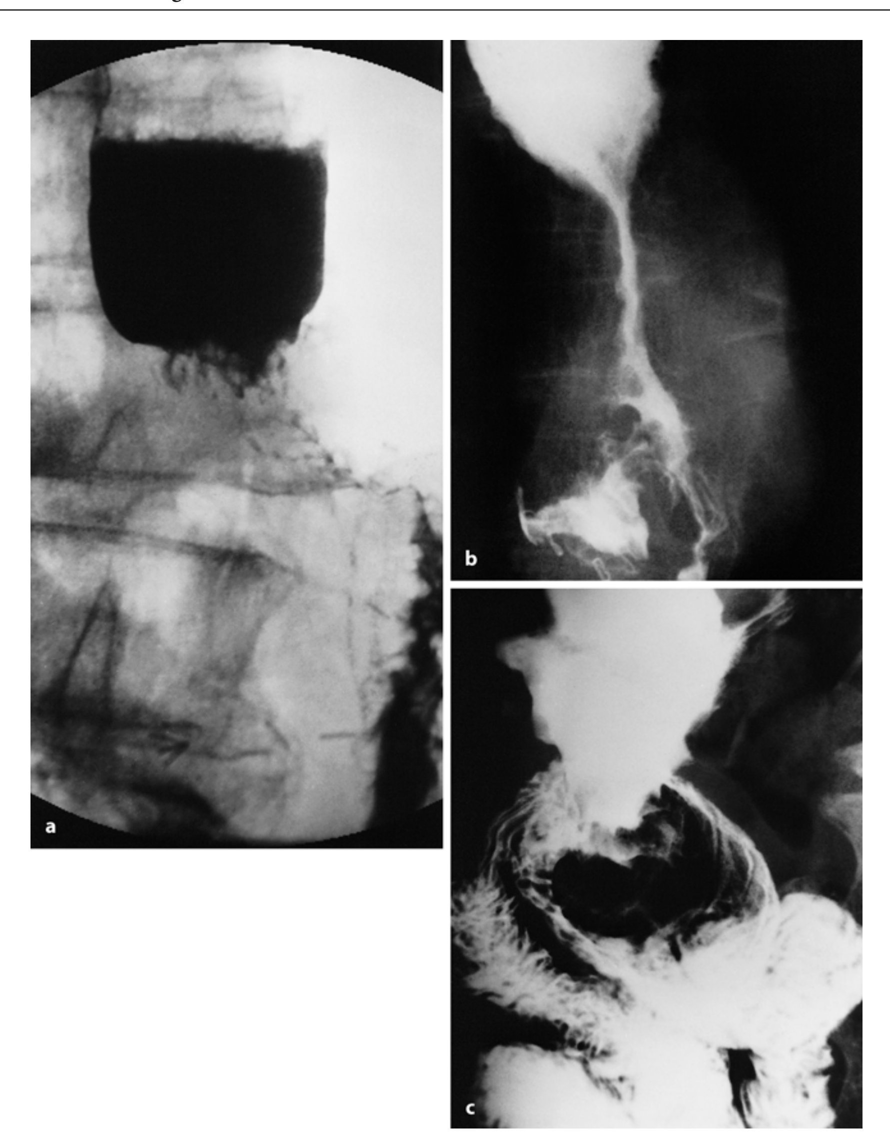


Abb. 4.43 a–c. Langzeitbeobachtung nach Magenresektion. **a** Benigne narbige Stenose einer Ösophagojejunostomie. **b** Maligne Anastomosenstenose durch extraluminales Tumorrezidiv (Weichteilschatten!). **c** Gallertkarzinom des Magenstumpfs 20 Jahre nach Billroth-II-Operation

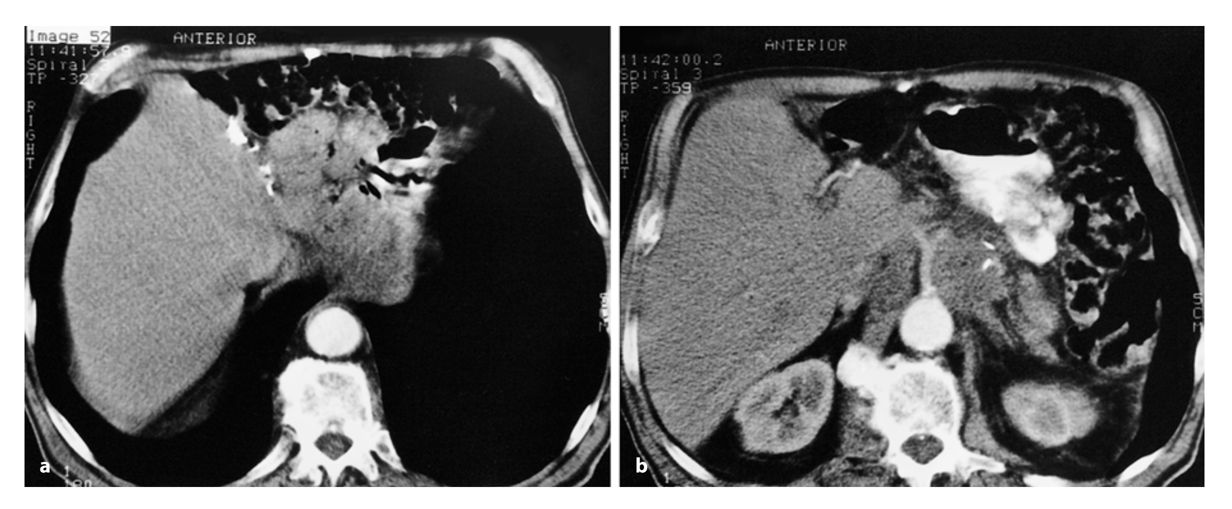


Abb. 4.44 a, b. Rezidivtumor nach Gastrektomie in der CT. **a** Stenosierendes lokoregionäres Rezidiv an der Anastomose. **b** Ausgeprägte maligne Lymphadenopathie in der Umgebung des Truncus coeliacus

tiert werden. Pseudotumorösen Charakter haben die Fundusmanschette nach Antirefluxoperation, die kleinkurvaturseitigen Einstülpungsnähte der Billroth-I-Operation, der Billroth-II-Operation und der Umwandlungsoperation nach Henley-Soupault (Billroth II → Billroth I) sowie die pylorusnahen Wandeinstülpungen nach Gastroduodenostomie. Ulzera bzw. Divertikel werden von Schleimhauttaschen in der Umgebung übernähter Magengeschwüre, am Pylorus (nach Pyloroplastik) und im anastomosennahen Bereich der hochgezogenen ersten Jejunumschlinge (nach Gastroenterostomie) vorgetäuscht. Das Fadengranulom imponiert im Kontrastradiogramm als Nische, an deren Boden fakultativ Kalk nachzuweisen ist.

Literatur

Carucci LR, Turner MA, Conklin RC, DeMaria EJ, Kellum JM, Sugerman HJ (2006) Roux-en-Y gastric bypass surgery for morbid obesity: evaluation of postoperative extraluminal leaks with upper gastrointestinal series. Radiology 238: 119–127

MacLean LD, Rhode BM, Shizgal HM (1981) Gastroplasty for obesity. Surg Gynecol Obstet 153: 200–208

Vade A, Jafri SZH, Agha FP, Vidyasagar MS, Coran AG (1983) Radiologic evaluation of gastrostomy complications. AJR Am J Roentgenol 141: 325–330

Wiesner W, Schob O, Hauser RS, Hauser M (2000) Adjustable laparoscopic gastric banding in patients with morbid obesity: radiographic management, results, and postoperative complications. Radiology 216: 389–394

Wojtowycz MM, Arata JA Jr, Micklos TJ, Miller FJ Jr (1988) CT findings after uncomplicated percutaneous gastrostomy. AJR Am J Roentgenol 151: 307–309

Wu MT, Pan HB, Lai PH, Chang JM, Tsai SH, Wu CW (1994) CT of gastritis cystica polyposa. Abdom Imaging 19: 8–10

Yao NS, Wu CW, Tiu CM, Liu JM, Whang-Peng J, Chen LT (1998) Percutaneous transhepatic duodenal drainage as an alternative approach in afferent loop obstruction with secondary obstructive jaundice in recurrent gastric cancer. Cardiovasc Intervent Radiol 21: 350–353

4.5 Weitere Erkrankungen

Bei einer Reihe seltener Erkrankungen von Magen und Duodenum besitzt die radiologische Diagnostik unverändert große Bedeutung (Magenwandemphysem, Fremdkörper, Volvulus, Invagination, Intussuszeption) oder liefert zumindest ergänzende Informationen (Bestrahlungsfolgen, Gastropathie bei Systemerkrankungen, Morbus Ménétrier).

4.5.1 Bestrahlungsfolgen

An Magen und Zwölffingerdarm führt die Anwendung ionisierender Strahlen zu therapeutischen Zwecken weitaus seltener zu klinisch relevanten Folgen als am Dünndarm. Nach Bestrahlung retroperitonealer Lymphknotenfiliae/maligner Lymphome mit >45 Gy werden allerdings auch an Magen und/oder Duodenum Strahlenschäden beobachtet. Mit der klinischen Manifestation ist 6–24 Monate nach Abschluss der Strahlenbehandlung zu rechnen. Die Läsionen sind – entsprechend der Lagebeziehung der beiden Organe zu den üblichen Bestrahlungsfeldern – überwiegend im präpylorischen Antrum und in der Pars descendens duodeni lokalisiert.

Merke ! Typische Befunde der strahlengeschädigten Magen- und Duodenalwand sind der Reliefverlust der Schleimhaut, die glatte Striktur und das (therapieresistente) Ulkus.

Die sichere Differenzierung radiogener Schleimhautdefekte von malignen Läsionen gelingt auch bei gründlicher Kenntnis der Vorgeschichte allein mit den Methoden der Röntgendiagnostik nicht. Über akute/chronische Magen- und Duodenalblutungen, Fisteln zu den Nachbarorganen und funktionell wirksame Stenosen des oberen Gastrointestinaltrakts als Komplikationen einer Strahlentherapie des Retroperitoneums ist berichtet worden (Goldstein et al. 1975).

4.5.2 Magenwandemphysem

Das Magenwandemphysem kann entzündliche (gasbildende Erreger) und nichtentzündliche (z. B. Überdruckbeatmung, instrumentelle Läsion der Magenwand, erhöhter intraluminaler Druck, penetrierendes Ulkus, Volvulus, Verätzung) Ursachen haben. Sowohl die Röntgenleeraufnahme als auch die CT zeigen innerhalb der verbreiterten Magenwand rundliche und/oder lineare Aufhellungen, die durch

die eingeschlossene Luft bedingt und im Gegensatz zum Pneumoperitoneum lageunveränderlich sind. Im Sonogramm können die intramuralen Gasdepots als hyperechogener Ring („gastric corona sign") mit Reverberationsartefakten erkennbar sein (Chang et al. 1999).

4.5.3 Fremdkörper

Der radiologische Nachweis von Fremdkörpern in Magen und Duodenum und ihre Identifizierung hängen entscheidend von der *Schattendichte* ab (Abb. 4.45). Radioopake Fremdkörper werden durch die Leeraufnahme, nichtradioopake Fremdkörper durch die Kontrastuntersuchung dargestellt. Zur exakten Ortung und Beurteilung der Mobilität ist die Durchleuchtung erforderlich.

CAVE ! Bei der Kontrastuntersuchung können Nahrungsreste und Luftblasen (z. B. durch unvollständig gelöstes Granulat) beträchtliche Artefakte (pseudopolypöses Schleimhautrelief, inkompletter Schleimhautbeschlag) verursachen und Fremdkörper vortäuschen bzw. an anderer Stelle verdecken.

Abb. 4.45. Fremdkörper im Magen. Mehrere verschluckte Teelöffel im Corpus ventriculi. Kein Anhalt für Perforation

Die im Nativbild nachweisbaren intraabdominellen Verkalkungen haben für die Röntgendiagnostik von Magen und Duodenum nur geringe Bedeutung (Ausnahmen: verkalkte raumfordernde Läsionen von Milz und Pankreas; ins Duodenum perforiertes Gallenkonkrement). Bei Kindern muss man auf der Suche nach verschluckten Fremdkörpern u. a. mit Spielzeugteilen, Knöpfen, Münzen und Knopfbatterien rechnen. Verhaltensgestörte Kinder essen auch Erde, Sand und Kalk. Unter den Erwachsenen, bei denen Fremdkörper (z. B. Tablettenreste oder metallisches Werkzeug) in Magen oder Duodenum nachgewiesen werden, ist der Anteil psychisch Kranker abnorm hoch. Wichtigste Komplikation der Fremdkörperingestion ist die Perforation.

Bezoare stellen sich im Röntgenbild als verformbare und bewegliche weichteildichte Läsionen dar, die inhomogen mit Kontrastmittel benetzt werden. Man unterscheidet nach dem Material, aus dem sie überwiegend bestehen, zwischen

- Trichobezoaren (verschluckte Haare, vor allem bei Kindern mit Trichotillomanie),
- Phytobezoaren (pflanzliches Material),
- Laktobezoaren (hochkalorische Nahrung),
- Mykobezoaren (Pilze, vor allem Candida albicans und Torulopsis glabrata) und
- Arzneimittelbezoaren (z. B. durch verklumpte Antazida).

Symptomatische Bezoare werden vor allem im ersten Jahr nach Vagotomie und Billroth-I-Operation beobachtet. Als Ursache für die zeitliche Häufung wird die verzögerte antropylorische Passage fester Nahrungsbestandteile angesehen.

Gossypibome sind pseudotumoröse Fremdkörpergranulome in der Umgebung retinierten chirurgischen Materials (in der Regel Gaze). Man erkennt das Beweisstück im Leerbild (biplane Projektion!) an den in die Kompressen eingewebten röntgendichten Filamenten.

Der *intrakorporale Drogentransport* („body packing") wird sowohl mit peranal wie peroral applizierten Rauschgiftpäckchen durchgeführt. In letzterem Fall ist die Sonographie des Magens indiziert. Die Untersuchung ist jedoch nur in den ersten 12–18 Stunden nach der mutmaßlichen Ingestion sinnvoll.

4.5.4 Magen und Duodenum bei Systemerkrankungen

Diabetes mellitus

Die *Gastropathia diabetica* wird vor allem bei lange bestehender und/oder unzureichend behandelter Zuckerkrankheit beobachtet und als Teilsymptom der autonomen Neuropathie gewertet. Die Kontrastuntersuchung zeigt im charakteristischen Fall eine

ausgeprägte Dilatation des Magens, intragastrale Nahrungs- und Kontrastmittelretention, die Atonie des Bulbus duodeni und die ineffiziente Peristaltik des oberen Verdauungstrakts. Im Sonogramm wurde demonstriert, dass die Fläche des Antrum ventriculi von Diabetikern, die an der spezifischen Gastropathie leiden, sowohl im Nüchternzustand (4,9+/–1,7 vs. 3,5+/–1,2 cm^2) als auch nach einer Mahlzeit (14,8+/–4,6 vs. 10,6+/–1,2 cm^2) größer ist als bei stoffwechselgesunden Vergleichspersonen (Undeland et al. 1996). Dieser Befund korreliert gut mit dem Leitsymptom der Erkrankung, dem postprandialen Völlegefühl.

Merke ! Bevor die Hypo- bzw. Dysmotilität von Magen und Duodenum auf eine diabetische Gastropathie zurückgeführt wird, muss ausgeschlossen sein, dass der Kranke vagotomiert worden ist oder z. B. mit Parkinson-Mitteln, Phenothiazinen, trizyklischen Antidepressiva, Clonidin, Vincristin oder Dantrolen behandelt wird.

Chronische Niereninsuffizienz

Die für chronisch hämodialysierte Patienten histologisch nachgewiesene *Hyperplasie der Magenschleimhaut* (Franzin et al. 1982) entzieht sich der Darstellung im Röntgenbild. Radiologische Einzelfallberichte zu dialyseassoziierten Erkrankungen des Magens liegen für das verkalkte Karzinom (Matsumura et al. 1999) und die phlegmonöse Gastritis vor (Joko et al. 1999) vor.

Amyloidose

Nach histopathologischen Befunden ist der Gastrointestinaltrakt sowohl von der primären wie der sekundären Form der Amyloidose häufig betroffen. Als klinische Komplikationen sind Dysmotilität, Ulzera und Blutungen bekannt. Umschriebene Amyloidtumoren des Magens sind eine Rarität. Ausgedehnte Amyloiddepots in einem 15 Jahre zuvor wegen eines Ulkusleidens operierten Magen konnten in der CT dargestellt werden (Bighi et al. 1990). Dabei fanden sich neben einer Verbreiterung der Magenwand in Gruppen angeordnete Verkalkungen und ulzeröse Schleimhautdefekte.

Purpura Schönlein-Henoch

Die Beteiligung des Duodenums an der leukozytoklastischen Vaskulitis (Purpura Schönlein-Henoch) kann sonographisch sichtbar gemacht werden. Als Korrelat des endoskopisch nachweisbaren muralen Ödems und begleitender hämorrhagischer Erosionen beobachtet man eine Verbreiterung und hohe Echogenität der Duodenalwand. Häufig klafft das Lumen des Zwölffingerdarms. Am stärksten betroffen ist die Pars descendens duodeni. In einer Studie an 14 Kindern wurden die krankhaften Befunde im Sonogramm des Zwölffingerdarms zwar überwiegend bei Patienten mit gastrointestinalen Beschwerden (starke Schmerzen, Blutung) nachgewiesen, vereinzelt konnten sie jedoch auch bei Kranken erhoben werden, die noch asymptomatisch waren oder bei denen die Purpura Schönlein-Henoch erst später diagnostiziert wurde (Kagimoto 1993).

Mukoviszidose

Im Gegensatz zu der klinisch eindrucksvollen Beteiligung der Speiseröhre und des Dickdarms an der Mukoviszidose bleiben die Befunde an Magen und Zwölffingerdarm häufig asymptomatisch. Mit ^{99m}Tc-markierten Makroalbuminaggregaten wurde nachgewiesen, dass feste Nahrung bei Kindern mit Mukoviszidose den Magen wesentlich schneller verlässt (53 vs. 72,2 min) als bei gesunden Gleichaltrigen (Collins et al. 1997). Eine zuverlässige Erklärung für diesen Befund fehlt. Im Kontrastbild können zwar häufig (86 %) Mukoviszidose-assoziierte Läsionen des Duodenums dargestellt werden, die Befunde (Faltenverbreiterung, noduläre Defekte, Verlust der Schleimhautmusterung) sind jedoch uncharakteristisch (Phelan et al. 1983).

4.5.5 Morbus Ménétrier (Eiweißverlust-Gastropathie)

Der Morbus Ménétrier (Abb. 4.46) ist makroskopisch durch eine gyriforme Wulstung der Schleimhautfalten des Magens gekennzeichnet. Sie können >5 mm breit und bis zu 30 mm hoch werden. Zumeist ist der gesamte Magen betroffen. Die ausgeprägtesten Faltenwülste findet man an der Majorseite des Corpus ventriculi, die geringsten im Antrum. Die Doppelkontrastuntersuchung stellt die Riesenfalten und ihre Verteilung übersichtlich dar. Mit dem EUS kann zusätzlich die Verbreiterung der Magenschleimhaut (auf maximal 5 mm) sichtbar gemacht werden.

Bevor die radiologische Verdachtsdiagnose eines Morbus Ménétrier geäußert wird, sollten das fortgeschrittene Karzinom, das Magenlymphom, das Pseudolymphom des Magens und die Gastritis Crohn als Ursache der abnorm starken Faltung der Magenwand ausgeschlossen werden. Vor der Verwechslung von Riesenfalten mit Magenwandvarizen schützt die Lokalisation der Gefäßkonvolute im Fundus ventriculi, den der Morbus Ménétrier in aller Regel ausspart.

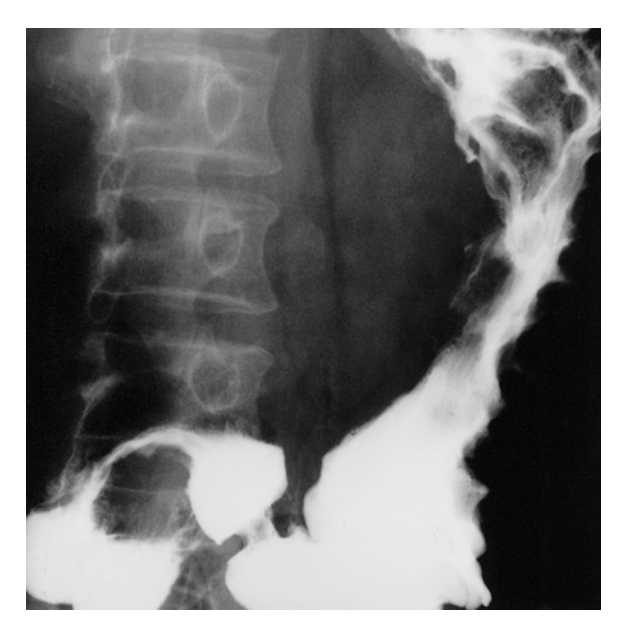
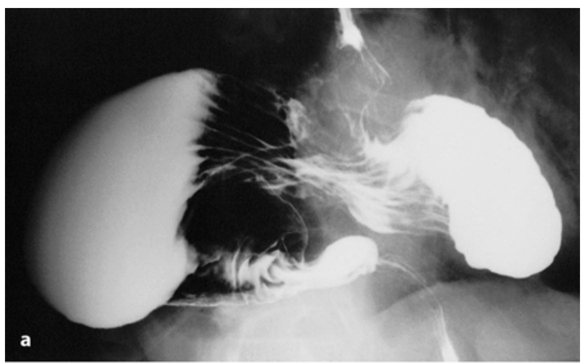


Abb. 4.46. Morbus Ménétrier. Gyriforme Wulstung der Schleimhautfalten im Corpus ventriculi. Abgrenzung des Morbus Ménétrier vom Karzinom bzw. Lymphom nur bioptisch möglich



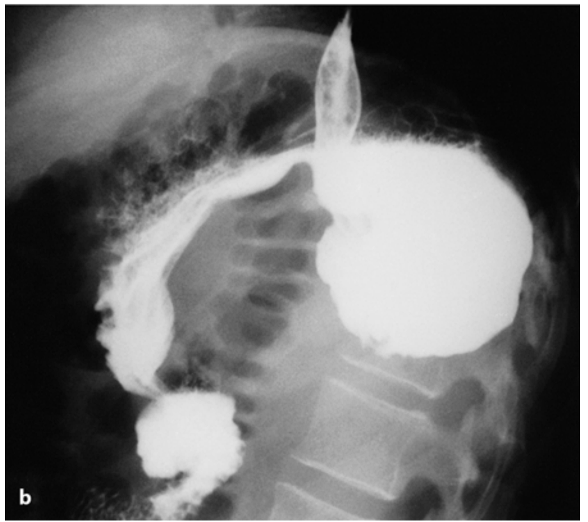


Abb. 4.47 a, b. Organoaxialer Volvulus. **a** P.-a.-Projektion: Corpus ventriculi nach rechts und oben, große Kurvatur nach oben verlagert. **b** Seitliche Projektion: Hinterwand des Magens nach ventral, Vorderwand nach dorsal, kleine Kurvatur nach unten verlagert

4.5.6 Volvulus

Der Volvulus imponiert bei der Röntgenuntersuchung als Kombination aus einer Drehung des Magens um 180° und einer konsekutiven hochgradigen Stenose in der Region der sich kreuzenden Magenabschnitte. Zwei Formen werden unterschieden:

- der organoaxiale (2/3 der Fälle; Abb. 4.47 a, b) und
- der mesenterioaxiale (1/3 der Fälle) Volvulus.

Definition Beim organoaxialen Volvulus dreht sich der Magen um die gedachte Verbindungslinie zwischen Cardia und Pylorus, und zwar meist nach rechts und oben.

Dadurch rückt die Hinterwand nach ventral, die Vorderwand nach dorsal, die große Kurvatur verlagert sich nach oben und die kleine Kurvatur nach unten.

Definition Beim mesenterioaxialen Volvulus rotiert der Magen um die Achse des Lig. hepatogastricum.

Dadurch wird der Fornix nach dorsal, kaudal und medial und das Antrum nach ventral, kranial und lateral verlagert.

Die Entwicklung eines Volvulus wird durch Hochstand des linken Hemidiaphragma (z. B. auf dem Boden einer Relaxatio diaphragmatica), Zwerchfellhernien und perigastrale Verwachsungen begünstigt.

Voraussetzung für den Volvulus duodeni ist die abnorme Beweglichkeit des Organs (Duodenum mobile). Die aus der Torsion resultierende Stenose ist in der Regel am unteren Duodenalknie oder an der Flexura duodenojejunalis lokalisiert.

4.5.7 Invagination, Intussuszeption

Definition Bei der Invagination verlagern sich Teile des Magens/Duodenums in die benachbarten Hohlorgane.

Bei der Intussuszeption stülpen sich letztere in den Magen/das Duodenum ein.

Die Invagination wird durch polypöse (Peutz-Jeghers-Syndrom) bzw. polypoide (Morbus Ménétrier) Läsionen der Magenschleimhaut gefördert. Voraussetzung für die Intussuszeption ist – mit Ausnahme der ösophagogastrischen Intussuszeption bei axialer Gleithernie – ein operativer Eingriff an Magen und/oder Duodenum und/oder proximalem Jejunum (Gastroenterostomie, Billroth-II-Operation, Gastrektomie). Im Kindesalter kann die Diagnose in der Regel sonographisch (Doppelkokarde) gestellt bzw. vermutet werden, bei Erwachsenen führt man nach der Abdomen-Leeraufnahme (Zeichen des hohen Ileus) die Kontrastradiographie durch. Das zur Charakterisierung des Passagehindernisses applizierte Kontrastmittel schiebt sich zwischen äußeres und inneres Darmsegment. Dabei entsteht ein röhrenförmiges Depot, das in orthograder Projektion als Ringschatten und im tangentialen Strahlengang als 2 parallele Streifenschatten abgebildet wird.

Literatur

Bighi S, Trevisani L, Lupi L, Ariutti R, Cervi PM, Liboni A (1990) Amyloidosis of the gastric stump: radiographic and CT findings. Gastrointest Radiol 15: 197–198

Chang YS, Wang HP, Huang GT, Wu MS, Lin JT (1999) Sonographic „gastric corona sign“: diagnosis of gastric pneumatosis caused by a penetrating gastric ulcer. J Clin Ultrasound 27: 409–412

Collins CE, Francis JL, Thomas P, Henry RL, O’Loughlin EV (1997) Gastric emptying time is faster in cystic fibrosis. J Pediatr Gastroenterol Nutr 25: 492–498

Franzin G, Musola R, Mencarelli R (1982) Morphological changes of the gastroduodenal mucosa in regular dialysis uraemic patients. Histopathology 6: 429–437

Goldstein HM, Rogers LF, Fletcher GH, Dodd GD (1975) Radiological manifestations of radiation-induced injury to the normal upper gastrointestinal tract. Radiology 117: 135–140

Joko T, Tanaka H, Hirakata H, Henzan H, Hizawa K, Hirakata E, Higashi H, Yonemasu H, Fujishima H (1999) Phlegmonous gastritis in a haemodialysis patient with secondary amyloidosis. Nephrol Dial Transplant 14: 196–198

Kagimoto S (1993) Duodenal findings on ultrasound in children with Schönlein-Henoch purpura and gastrointestinal symptoms. J Pediatr Gastroenterol Nutr 16: 178–182

Matsumura M, Michisita Y, Yoshida I, Tsugawa Y, Sato T, Yamada T, Kurumaya H, Koni I (1999) Calcified carcinoma of the stomach in a hemodialysis patient. Nephron 82: 84

Phelan MS, Fine DR, Zenler-Munro PL, Hodson ME, Batten JC, Kerr IH (1983) Radiographic abnormalities of the duodenum in cystic fibrosis. Clin Radiol 34: 573–577

Undeland KA, Hausken T, Svebak S, Aanderud S, Berstad A (1996) Wide gastric antrum and low vagal tone in patients with diabetes mellitus type 1 compared to patients with functional dyspepsia and healthy individuals. Dig Dis Sci 41: 9–16

Dünndarm

5

G. Antes

Der Dünndarm ist das längste und größte Organ des menschlichen Körpers. Er versorgt uns mit den lebenswichtigen Nährstoffen und ist ein wichtiges immunologisches Abwehrorgan. Da der Dünndarm der endoskopischen Untersuchung weitgehend verschlossen ist, kommt der bildgebenden Dünndarmdiagnostik eine besondere Bedeutung zu. Aufgrund von Länge und Lage dieses Organs ist eine gute und übersichtliche Darstellung nicht einfach. Hinzu kommt, dass Passagezeiten mit erheblicher Variationsbreite, unberechenbares Verhalten in der Kontrastmittelsuspension und Überlagerungen dazu beitragen, die Röntgendiagnostik des Dünndarms erheblich zu erschweren. Das Enteroklysma in seinen verschiedenen Varianten hat eine erhebliche Verbesserung in der radiologischen Darstellung gebracht.

Die fraktionierte Kontrastmittelpassage nach Pansdorf (1937) war in Deutschland bis vor einigen Jahren noch die am häufigsten eingesetzte Röntgenuntersuchung des Dünndarms. Mittlerweile wird das Enteroklysma als Untersuchungsmethode der Wahl in den Richtlinien zur Qualitätsverbesserung in der Röntgendiagnostik empfohlen (Stender 1995). Die Anfänge des antegraden Dünndarmeinlaufs über eine Duodenalsonde (Enteroklysma) datieren in die 1920er Jahre (Einhorn 1926; Pribram u. Kleiber 1927 und vor allem Pesquera 1929) zurück. Die heute weltweit praktizierten Techniken des Enteroklysmas unterscheiden sich nicht wesentlich voneinander. Etabliert sind Methoden im Bariummonokontrast (Nolan u. Cadman 1987; Sellink 1976,) und im Doppelkontrast (Antes u. Lissner 1981; Herlinger 1978; Maglinte u. Herlinger 1989; Sellink 1976).

Das Enteroklysma steht im Mittelpunkt dieses Kapitels. Es soll jedoch darauf aufmerksam gemacht werden, dass sich in den letzten Jahren ein Wandel in der Dünndarmdiagnostik vollzieht. In der Primärdiagnostik stehen die Sonographie und vor allem die CT oftmals an erster Stelle. CT und MRT haben durch ihre diagnostischen Möglichkeiten an Bedeutung deutlich zugenommen (Gourtsoyiannis 2002). Bei Morbus Crohn wird in ausgewiesenen Zentren die MRT als primäre Untersuchung eingesetzt. Bei der Abklärung unklarer Abdominalbeschwerden, bei

Obstruktionen, bei Tumorverdacht oder bei der Suche nach einer Blutungsquelle wird die CT meist als Erstuntersuchung durchgeführt.

Das Enteroklysma besitzt gegenüber der CT und MRT Vorteile bei der Beurteilung der Schleimhautoberfläche, von intraluminalen Prozessen, der Längenausdehnung und der Darmmotilität. CT und MRT haben Vorteile gegenüber dem Enteroklysma bei der Beurteilung der Darmwand, des Mesenteriums, von extraluminalen Prozessen und von zusätzlichen krankhaften Veränderungen im Abdomen. Die besondere Bedeutung der einzelnen bildgebenden Verfahren wird bei der Besprechung der verschiedenen Krankheitsbilder herausgestellt.

Literatur

Antes G (1988) Bildgebende Dünndarmdiagnostik. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo
Antes G (2000) Dünndarmintubation beim Enteroklysma mit Hilfe von Erythromycin. Fortschr Röntgenstr 172 Suppl I: 63
Antes G (2003) Konventionelle Dünn- und Dickdarmdiagnostik bei entzündlichen Darmerkrankungen. Radiologe 44: 9–16
Antes G, Lissner J (1981) Die Doppelkontrastdarstellung des Dünndarms mit Barium und Methylzellulose. Fortschr Röntgenstr 134: 10–15
Einhorn M (1926) The duodenal tube and its possibilities, 2nd edn. Davis, Philadelphia
Gourtsoyiannis NC (ed) (2002) Radiological imaging of the small intestine. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo
Herlinger H (1978) A modified technique for the double-contrast small bowel enema. Gastrointest Radiol 3: 201–207
Herlinger H, Maglinte DDT (eds) (1989) Clinical radiology of the small intestine. WB Saunders, Philadelphia
Maglinte DDT, Herlinger H (1989) Single contrast and biphasic enteroclysis. In: Herlinger H, Magline DDT (eds) Clinical radiology of the small intestine. WB Saunders, Philadelphia, pp 107–118
Nolan DJ, Cadman PJ (1987) The small bowel enema made easy. Clin Radiol 38: 295–301
Pansdorf H (1937) Die fraktionierte Dünndarmfüllung und ihre klinische Bedeutung. Fortschr Röntgenstr 56: 627–634
Pesquera GS (1929) A method for the direct visualization of lesions in the small intestine. AJR Am J Roentgenol 22: 254–257
Pribram BO, Kleiber N (1927) Ein neuer Weg zur röntgenologischen Dartellung des Duodenums (Pneumo-duodenum). Fortschr Röntgenstr Nuklearmed 36: 739
Sellink JL (1976) Radiological atlas of common diseases of the small bowel. Stenfert Kroese, Leiden
Stender H-S (1995) Leitlinien der Bundesärztekammer zur Qualitätssicherung in der Röntgendiagnostik. Dtsch Aerztebl 92: B-1699

5.1 Allgemeiner Teil

5.1.1 Untersuchungstechniken

Enteroklysma

Es gibt verschiedene Methoden des Enteroklysmas, die sich nur in Details voneinander unterscheiden. Sie sind aber alle den verschiedenen Methoden der fraktionierten („Follow-through-") Passagen überlegen. Nachstehend wird die Methode des Autors beschrieben, die auf der Methode von Herlinger (1978) basiert. Es handelt sich um eine biphasische Untersuchung mit Barium und Methylzellulose. Sie stellt eine Kombination einer Monokontrastuntersuchung mit einer Doppelkontrastmethode dar und verbindet die Vorteile beider Techniken (Antes 1998).

■ **Vorbereitung.** Der Patient sollte mit entleertem Dickdarm und mit gefüllter Harnblase untersucht werden.

■ **Instrumente.** Zur Intubation hat sich eine dünne Spezialsonde mit Führungsdraht bewährt (Guerbet-Dünndarmsonde, Artikelnr. 818; Guerbet, Sulzbach). Die Kontrastmitteleinbringung sollte mittels einer elektrischen Pumpe vorgenommen werden, um die Einlaufgeschwindigkeit zu kontrollieren.

■ **Kontrastmittel.** Die Bariumsuspension ist auf ein spezifisches Gewicht von 1,3 verdünnt, d. h. 300 ml Barium (z. B. Micropaque flüssig; Guerbet, Sulzbach) mit 600 ml Leitungswasser. Für den Doppelkontrast wird eine 0,5 %ige Methylzelluloselösung (Tylose MH 300 „Kalle", Fa. Cäsar und Loretz, Hilden) hergestellt (10 mg Methylzellulose/MC in 2000 ml Wasser). Bei einer Monokontrastuntersuchung nach Nolan u. Cadman (1987) wird eine 19 %ige Bariumsuspension verwendet.

■ **Sondenlegung.** Die Intubation kann oral oder nasal erfolgen, wobei der transnasale Weg erheblich besser toleriert wird. Es gibt verschiedene Möglichkeiten, um die Sondenplatzierung zu erleichtern und zu beschleunigen (Antes 1993, 1998; Maglinte et al. 1986, 1987). Die Sondenpassage aus dem Magen in das Duodenum kann durch die prokinetische Wirkung des Antibiotikums Erythromycin beschleunigt werden (Antes 2000).

■ **Untersuchungsablauf.** Experimentelle und klinische Untersuchungen haben gezeigt, dass eine Infusionsrate von 75 ml/min am vorteilhaftesten ist (Oudkerk 1981; Sellink u. Rosenbusch 1981). Eine Steuerung dieser Flussrate und individuelle Anpas-

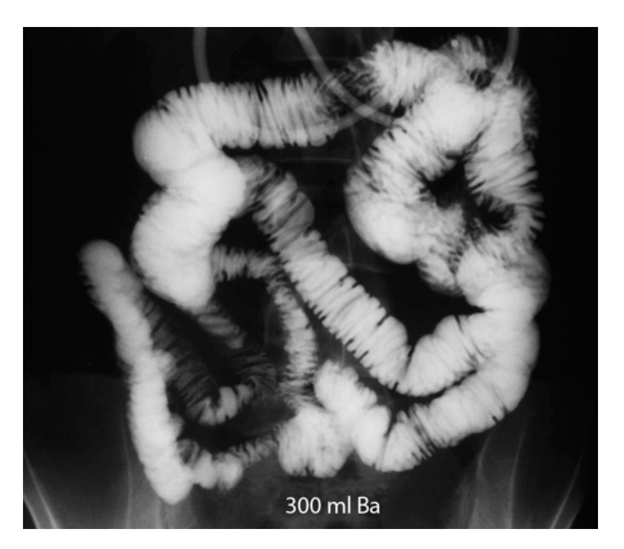


Abb. 5.1. Bariumphase. *Normale Peristaltik.* Das Jejunum ist nach 300 ml Barium und einer Flussrate von 75/min gefüllt; etwa 1/3 der dargestellten Schlingen weisen Kontraktionen auf

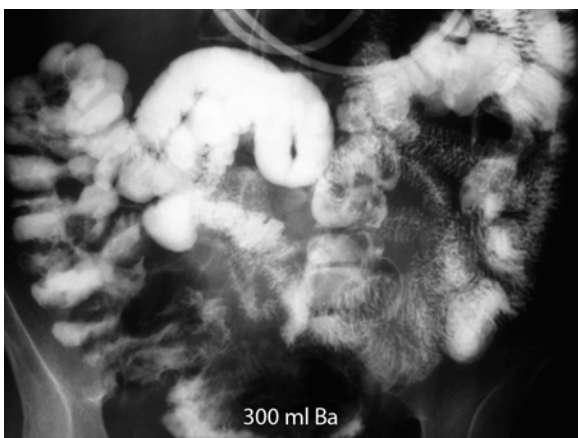


Abb. 5.2. Bariumphase. *Hyperperistaltik („intestinal hurry").* Das Kolon ist nach 300 ml Barium und einer Flussrate von 75/min bereits innerhalb von 4 min erreicht. Fast alle Schlingen weisen Kontraktionen auf. Das Darmlumen ist aufgrund der raschen Passage relativ unterfüllt

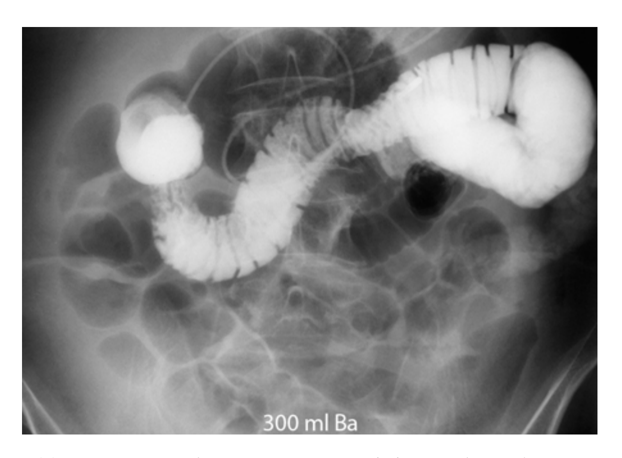


Abb. 5.3. Bariumphase. *Hypoperistaltik.* Nach Gabe von 300 ml Barium und einer Flussrate von 75/min sind nur einige obere dilatierte Jejunumschlingen gefüllt. Es zeigen sich nur vereinzelte Kontraktionen. Reflux von Kontrastmittel in den Magen. Patient aus der Psychiatrie mit Einnahme von vielen Psychopharmaka

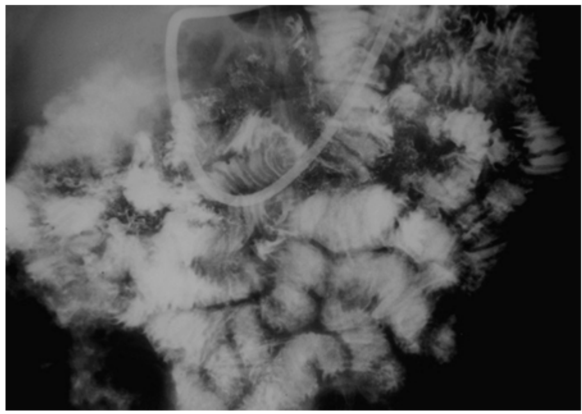


Abb. 5.4. Bariumphase. *Pendelperistaltik.* Am besten erkennt man unter Durchleuchtung eine nichtpropulsive, pendelnde Peristaltik; die Passagezeit ist deshalb verlängert. Es zeigen sich segmental kontrahierte Darmabschnitte. Schlechter Wandbeschlag aufgrund eines unspezifischen Reiz- oder Entzündungszustandes

sung sind nur mit einer elektrischen Pumpe (Guerbet-Dünndarmpumpe, KMP 2000; Guerbet, Sulzbach) möglich. Eine hohe Flussrate, z. B. 150 ml/min und mehr, führt zu einer reaktiven Hypoperistaltik und damit zu einer Verlängerung der Passage. Eine geringere Flussrate, z. B. <50 ml/min, führt zu einer ungenügenden Distension des Darmlumens, sodass kleine Läsionen oder geringgradige Stenosen dem Nachweis entgehen können. Die Untersuchung selbst besteht aus 2 Phasen:

- der Bariumphase und
- der Methylzellulosephase.

Die *Bariumphase* dient vorwiegend zur Beurteilung der Darmperistaltik und zur Erfassung von Motilitätsstörungen. Motilitätsstörungen manifestieren sich hauptsächlich im Jejunum, werden also zu Beginn einer Untersuchung erkannt. In der Bariumphase können 5 Peristaltikmuster analysiert werden (Abb. 5.1 bis Abb. 5.5):

- normal,
- Hyperperistaltik,
- Hypoperistaltik,
- Pendelperistaltik,
- Obstruktionsperistaltik.

Abb. 5.5. Bariumphase. *Obstruktionsperistaltik.* Bei einer distal gelegenen mechanischen Obstruktion findet man vermehrte Kontraktionen im proximalen Darm mit zunehmender Lumendilatation und Abnahme der Kontraktionen weiter distal bis zum Punkt der ersten Stenose

Abb. 5.6. Methylzellulosephase. Normale morphologische Darstellung des Dünndarms im Doppelkontrast. Guter Schleimhautbeschlag

Die *Methylzellulosephase* dient vorwiegend zur Doppelkontrastdarstellung und besseren Erkennbarkeit morphologischer Veränderungen (Abb. 5.6). Die Schleimhautbeschaffenheit und das „intestinale Milieu" können ebenfalls beurteilt werden.

Merke ! Zu beachten ist, dass nicht zu viel Methylzellulose verabreicht wird. Ein semitransparenter, „milchiger" Kontrast ist besser als ein zu durchsichtiger Beschlag. Durch zusätzliche intermittierende Gabe von Barium kann eine optimale Kontrastierung erreicht werden.

Dies trifft insbesondere bei Patienten mit Obstruktionen und flüssigkeitsgefülltem Darm zu.

Da es sich beim Enteroklysma um eine dynamische Untersuchung handelt, sind neben Standard- und Zielaufnahmen auch Durchleuchtungsbeobachtungen und manuelle Kompression von großer Bedeutung.

Praktische Hinweise
- Medikamentenanamnese: Die Einnahme von Laxanzien, Psychopharmaka, Schmerzmitteln u. a. mussen erfragt werden.
- Duodenum: muss dargestellt werden.
- Terminales Ileum: Ein erkranktes terminales Ileum (z. B. bei Morbus Crohn) ist bei einem Enteroklysma aufgrund der Wandverdickung immer gut darstellbar.

Merke ! Verdecktes terminales Ileum ist nicht erkrankt!

- Obstruktionen: Je höhergradig eine Obstruktion ist, desto mehr Bariumkontrastmittel muss gegeben werden (z. B. bis 900 ml Barium). Barium dickt im Dünndarm im Gegensatz zum Kolon *nicht* ein.
  Bei geringgradigen Obstruktionen muss der Kontrasmittelbolus sorgfältig verfolgt werden, da kurzstreckige Stenosen oft nur dabei entdeckt werden können.
- Appendix, Kolon: Die Appendix sollte gesucht werden. Das Kolon sollte beachtet werden.
- Reflux: Auch bei distaler Sondenlage kann ein Reflux in den Magen manchmal nicht vermieden werden. Ein starker Reflux ist meist Ausdruck einer mechanischen Obstruktion oder einer Motilitätsstörung (Pseudoobstruktion).

■ **Technische Daten.** Die mittlere *Durchleuchtungszeit* bei der Intubation beträgt 3,4 bzw. 3,0 min (Antes 1998, 2000). Die mittlere Durchleuchtungszeit der Gesamtuntersuchung liegt bei 13 min.

Transitzeiten. (Nach Antes 1998)
- Bei Normalpersonen 9,3 min (Standardabweichung 0,9 min)
- Bei gering- bis mittelgradigen Obstruktionen 19,4 min (7–70 min)
- Bei hochgradigen Obstruktionen 420 min (80–1200 min)
- Bei Pseudoobstruktionen 46,5 min (16–300 min),
- Bei Hypermotilität 3–6 min,
- Bei nichtklassifizierbaren Sonderfällen (z. B. Sprue) 15 min (4–34 min)

■ **Kontrastmittelmengen.** Um das terminale Ileum zu erreichen, sind folgende Kontrastmittelmengen erforderlich (Antes 1998):

- Normaluntersuchung: 710 ml (350–1400),
- Obstruktion: 1115 ml (600–1700),
- Hypoperistaltik: 1560 ml (900–2000),
- Hyperperistaltik: 300 ml.

■ **Strahlenexposition.** Das Flächendosisprodukt liegt im Mittel bei 6800 cGy × cm^2, und die mittlere, effektive Dosis beträgt 15 mSv (Hart et al. 1994). Die Dosis bewegt sich bei dieser Studie zwischen der einer Magen- und einer Kolonkontrastuntersuchung. Eigene Messwerte liegen im Mittel zwischen 5500 und 9000 cGy × cm^2. Diese Werte sind höher als bei einer Magenbreipassage oder einer Kolonuntersuchung im eigenen Vergleich. Bei Personen <50 Jahren und einem Körpergewicht <70 kg wurden jedoch nur 7 mSv beim Enteroklysma gemessen (Antes 2001, 2003).

■ **Andere Enteroklysamethoden.** Im Bariummonokontrast (Nolan 1987; Sellink 1976), im Doppelkontrast mit Luft (Bautz u. Schindler 1983; Ekberg 1977; Salamonowitz et al. 1983; Sellink 1976; Shirakabe u. Kobayashi 1989), im Doppelkontrast mit Guaran (Desaga 1989), im Doppelkontrast mit Wasser (Geiter u. Fuchs 1977; Sellink 1976), mit wasserlöslichem, jodhaltigem Kontrastmittel (Antes 1998; Cohen 1982).

■ **Sondenlose Kontrastmitteluntersuchungen.** Fraktionierte Passagen (Efsing u. Lindroth 1980; Emons 1981; Miller 1965; Novak 1976; Pansdorf 1937; Thompson u. Amberg 1978).

Sonographie

Die Sonographie ist vor allem in der Akutdiagnostik und für Kontrolluntersuchungen wichtig. Besonders geeignet dafür ist die Kombination mit der Duplexsonographie (Puylaert 2003; van Oostayen 1994).

Computertomographie

Insbesondere seit Einführung der Spiral-CT und der Multidetektor-CT ist die CT zum „Arbeitspferd“ der bildgebenden intestinalen Diagnostik geworden. Viele Fragestellungen können mit einer Routineuntersuchung geklärt werden. Wichtig dabei ist eine gute orale Darmdistension, z. B. mit Mannitol oder einem anderen Distensionsmedium (Schunk et al. 1997). Dies gilt auch für die MRT. Das CT-Enteroklysma ist speziellen Fragestellungen vorbehalten (Klöppel et al. 1992; Schober et al. 1997).

Magnetresonanztomographie

Die Vorteile der MRT sind ein ausgezeichneter Weichteilkontrast, die multiplanare Darstellung und die fehlende Strahlenexposition. Durch die Entwicklung weiterer Sequenzen ist die MRT insbesondere für den Morbus Crohn in Zentren zur Untersuchung der ersten Wahl geworden (Albert et al. 2002; Umschaden et al. 2000). Das MR-Enteroklysma verbindet die Vorteile der MRT mit denen des konventionellen Enteroklysma (Umschaden et al. 2000). Allerdings sind die Möglichkeiten der Echtzeitbetrachtung („realtime“) und der individuelle Patientenkontakt mit Palpation und Kompression zurzeit nicht möglich (Maglinte et al. 2000).

Angiographie

Die Angiographie ist durch die kontrastmittelunterstützte Spiral-CT weitgehend abgelöst worden und wird nur noch in speziellen Fällen, wie z. B. bei der Suche nach Gefäßmissbildungen und der akuten Darmischämie oder bei stärkeren Blutungen in Verbindung mit CT oder mit therapeutischen Maßnahmen, eingesetzt.

Nuklearmedizin

Diese Methode ist speziellen klinischen Fragestellungen vorbehalten, die mit anderen bildgebenden Verfahren nicht beantwortet werden können. Bei der Suche nach einem blutenden Meckel-Divertikel, insbesondere bei Kindern, besteht der so genannte Meckel-Scan an vorderster Stelle. Wichtig ist auch die Octreotidszintigraphie für das Aufsuchen von Karzinoidherden. Weitere Methoden erfordern einen hohen apparativen und technischen Aufwand, der nur in speziellen Zentren verfügbar ist (Neurath et al. 2002; Skehan et al. 2002).

Kapselendoskopie

Die Video-Kapselendoskopie steht seit wenigen Jahren zur Verfügung und befindet sich zurzeit noch in der Testphase. Vorteile gegenüber anderen endoskopischen und bildgebenden Verfahren sind in der besseren Aufdeckung von Ursachen einer okkulten Blutung zu sehen (Appleyard et al. 2000, 2001).

Indikationen

Die Indikationen für bildgebende Verfahren zur Abklärung von Dünndarmerkrankungen sind mannigfaltig. Der Einsatz der verschiedenen Methoden ist abhängig vom Krankheitsbild. Tabelle 5.1 gibt eine Übersicht über diese Indikationen, wobei im individuellen Fall mit dem Radiologen abgesprochen werden sollte, welches der bildgebenden Verfahren am effektivsten sein könnte.

Tabelle 5.1. Indikationen für bildgebende Verfahren zur Abklärung von suspekten Dünndarmerkrankungen

- Unklare abdominelle Beschwerden
- Unerklärliche Durchfälle
- Postoperative Zustände
- Dünndarmobstruktionen
- Unklare Blutung aus dem Gastrointestinaltrakt
- Tumorsuche
- Malabsorption
- Fisteln
- Fieber unklarer Genese

Kontraindikationen

Die einzige absolute Kontraindikation für ein Enteroklysma ist ein akutes Abdomen mit florider Peritonitis („brettharter Bauch"). Diese Situation stellt eine Indikation zur sofortigen Laparotomie dar.

Merke ! Eine Dünndarmobstruktion ist keine Kontraindikation für ein Enteroklysma! Die CT ist bei hochgradigen Obstruktionen den Kontrastmitteluntersuchungen vorzuziehen.

5.1.2 Anatomie

Der Dünndarm besteht aus 3 Abschnitten, dem Duodenum, dem Jejunum und dem Ileum. Die Länge eines normalen Dünndarms schwankt zwischen 4 und 12 m (Hirsch et al. 1956; Underhill 1955). Im Enteroklysma wird eine Länge von 2,8 m gemessen (Fanucci et al. 1984). Dieser große Unterschied in der Länge erklärt sich durch enorme individuelle Schwankungen, rassische Unterschiede, unterschiedlichen Muskeltonus und die Schwierigkeit, die Länge intra vitam und im Röntgenbild zu bestimmen.

Der Dünndarm hängt am gefalteten Mesenterium, dessen Wurzel in einer Diagonalen von links kranial nach rechts kaudal an der dorsalen Bauchwand verläuft. Der Ansatz des Mesenteriums liegt an der konkaven Innenseite einer jeden Dünndarmschlinge. Die konvexe Kontur einer Schlinge entspricht der antimesenterialen Seite (Meyers 1976).

Eine exakte Trennung zwischen Jejunum und Ileum ist nicht möglich. Die Übergangszone liegt etwa in der Mitte der Gesamtlänge. Zur Vergrößerung der Darmoberfläche ist der Dünndarm mit den Kerckring-Falten besetzt. Sie sind meist zirkulär angeordnet.

Die Dünndarmwand ist in 5 Schichten gegliedert:

- *Schleimhaut*: mit Zotten, Krypten und Lymphknötchen,
- *Submukosa*: lockere Verschiebeschicht zwischen der Lamina muscularis mucosae und der Muskelwand; Lymphozytenaggregate sind eingelagert (Peyer-Plaques),
- *Muskelwand*: innen Ringschicht, außen Längsschicht,
- *Subserosa*: Bindegewebeschicht unter der Serosa,
- *Serosa*: äußere Darmwandschicht (viszerales Peritoneum).

Innervation

Der Dünndarm wird von einem intrinsischen und einem extrinsischen Nervensystem gesteuert.

Das *intrinsische Nervensystem* besteht aus dem Plexus submucosus (Meißner-Plexus) und dem Plexus myentericus (Auerbach-Plexus) in der Muskelwand. Die nervale Steuerung des Dünndarms erfolgt vorwiegend durch dieses autonome Nervensystem. Es ist aber dem extrinsischen Nervensystem nachgeordnet.

Das *extrinsische Nervensystem* bestehend aus Sympathikus und Parasympathikus leitet dem Verdauungskanal Erregungen von außen zu. Der Sympathikus wirkt über adrenerge Fasern hemmend auf den Plexus myentericus, wodurch die Darmmuskulatur zur Erschlaffung kommt. Ein erhöhter Sympathikustonus führt zu einer Vasokontriktion im Verdauungskanal.

Der cholinerge Parasympathikus beeinflusst den Plexus myentericus und wirkt überwiegend fördernd sowohl auf die Muskulatur als auch auf die Drüsen.

Psychische Erregungen wirken sich über das vegetative Nervensystem häufig auf die Motorik und Sekretion der Verdauungsdrüsen aus, und zwar teils fördernd, teils hemmend (Junqueira u. Carneiro 1991).

5.1.3 Radiologische Normalbefunde und Variationen

Topographie

Das Jejunum liegt im linken Oberbauch. Das terminale Ileum mündet relativ steil von kaudal kommend in das Zökum im rechten Unterbauch. Hier gibt es Variationen mit Verläufen des terminalen Ileums aus unterschiedlichen Richtungen.

Abb. 5.7. Normaler Dünndarm. Die Dichte der Falten ist im Jejunum immer größer als im Ileum

Abb. 5.8. Normale Dünndarmfalten im Jejunum. Zirkuläre Faltenanordnung. Faltendicke <2 mm. Abgerundete Ränder in der Profilansicht

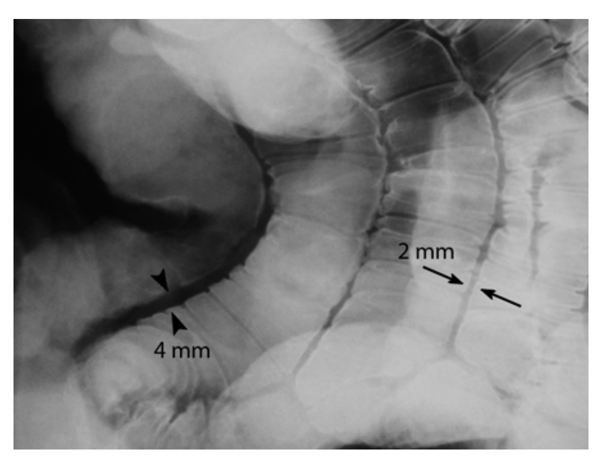


Abb. 5.9. Darmwandverdickung. Patient mit Morbus Crohn. In den gesunden Darmabschnitten beträgt der Abstand zwischen 2 aneinander liegenden, voll aufgedehnten Darmschlingen etwa 2 mm (*Pfeile*). Er setzt sich zusammen aus den Wänden dieser Darmabschnitte von je etwa 1 mm Dicke. Der Abstand zwischen dem erkrankten und dem normalen Darm beträgt aufgrund der initial entzündlichen Wandinfiltration 4 mm (*Pfeilspitzen*)

Falten

Die Dichte der Falten ist im Jejunum immer größer als im Ileum (Abb. 5.7). Bisweilen kann ein weitgehender Faltenverlust im Ileum als Normalvariation beobachtet werden. Normale Falten haben, bei gut entfaltetem Darm, in der Profilansicht abgerundete Ränder (Abb. 5.8). Verdickte Falten zeigen im Profil meist eine omegaartige Konturabbildung. Die durchschnittliche Anzahl der Falten im proximalen Jejunum beträgt 4–7 auf einer Messstrecke von 2,5 cm und 2–4 Falten pro 2,5 cm im Ileum. Im terminalen Ileum können die Falten gut entwickelt sein oder aber auch fast fehlen (Herlinger u. Maglinte 1986).

Darmwand

Eine normale Darmwand weist eine Dicke von 1–2 mm auf (Fleisher et al. 1981). Die Messung kann nur bei einem vollständig aufgedehnten Lumen vorgenommen werden und wenn 2 benachbarte Darmschlingen über mehrere Zentimeter aneinander liegen (Abb. 5.9).

Merke ! Eine Distanz der Konturen von >4 mm muss als abnormal betrachtet werden (Herlinger 1978).

Diese Distanz setzt sich aus der Summation der beiden aneinander liegenden Darmwände zusammen.

5.1.4 Grundmuster und Differenzialdiagnose

Für die klinische Arbeit sind *Bildanalyse* und *Interpretation* sowie eine knappe *Differenzialdiagnose* wichtig. Die Abschlussdiagnose kann häufig nicht allein aus den röntgenmorphologischen Veränderungen abgeleitet werden. Das radiologische Bild ist lediglich ein Baustein bei der Suche nach der endgültigen Diagnose. Da es auch unspezifisch sein kann, sind zur weiteren Abklärung ggf. histologische, zytologische oder Blutuntersuchungen erforderlich. Bei den folgenden differenzialdiagnostischen Aufstellungen sind extrem seltene Krankheitsbilder nicht berücksichtigt.

Faltenverdickung, gleichmäßig bis verformt – Differenzialdiagnose

- Diffus
  - Ödem bei
    Hypoproteinämie
    portaler Hypertension
    enteralem Eiweißverlust
    bakteriellem Überwuchs
- Diffus (selten)
  - Lymphangiektasie
  - Amyloidose (auch segmental)
  - Morbus Whipple
  - Eosinophile Enteritis (auch segmental)
  - Mastozytose
  - Graft-versus-host- (GVH-) Reaktion
  - Lymphom (IPSID)
  - Hypogammaglobulinämie
- Segmental und fokal
  - Intramurale Blutungen bei
    Ischämie, Koagulopathie, Vaskulitis
    Strahlenenteritis
    Peritonealkarzinose, Metastasen
- Proximaler Dünndarm
  - Lambliasis
  - Strongylodiasis
- Distaler Dünndarm
  - Enteritis
    (Yersinia, Salmonellose, andere darmpathogene Keime)
  - Morbus Crohn
  - Begleitentzündungen
    Appendizitis
    Adnexitis
    Divertikulitis
  - Lymphom
  - Tuberkulose
  - Morbus Behçet (auch diffus)
- Bei AIDS
  opportunistische Infektionen,
  wie z. B. Zytomegalievirus (CMV), Tuberkulos u. a.
- Artefakte
  - Kontrastmittelausflockung
  - Ungenügende Distension

Bei diesen Krankheitsbildern ist das Enteroklysma zumeist die diagnostische Methode der Wahl und der CT oder dem Ultraschall vorzuziehen.

Faltenverlust – Differenzialdiagnose

- Normalbefund im Ileum
- Zöliakie (Sprue) im Jejunum
- Morbus Crohn, atrophisches Stadium
- Chronische Strahlenenteritis

Als diagnostische Methode ist das Enteroklysma der CT oder dem Ultraschall vorzuziehen.

Faltenvermehrung – Differenzialdiagnose

- Normalvariation
- Sklerodermie (PSS)
- Sprue (im Ileum)

Das Enteroklysma ist die Methode der Wahl.

Faltenverziehungen – Differenzialdiagnose

- Adhäsionen, Briden
- Peritonealkarzinose
- Karzinoid
- Strahlenenteritis
- Sekundäre Entzündungen
  - Kolondivertikulitis
  - Adnexitis
  - Appendizitis

Adhäsionen und Briden sind meist besser im Enteroklysma erkennbar. Mesenteriale Infiltrationen mit sekundärer Dünndarmbeteiligung sind besser in der CT erkennbar.

Kleinknotige Oberfläche (granulär bis etwa 4 mm) – Differenzialdiagnose

- Lymphfollikuläre Hyperplasie (häufig im terminalen Ileum)
- Unspezifische Ileitis terminalis
- Tuberkulose (terminales Ileum)
- Morbus Crohn (terminales Ileum)

Selten:

- IgA-Mangel
- Lymphom
- Intestinale Lymphangiektasie
- Mastozytose
- Lambliasis
- Morbus Whipple
- Normale Zotten
- Artefakte

Als diagnostische Methode ist das Enteroklysma der CT oder dem Ultraschall vorzuziehen.

Polypoide Veränderungen (>5 mm), einzeln oder multipel – Differenzialdiagnose

- Meist singulär
  - Peyer-Plaque
  - Leiomyom
  - Lipom
  - Karzinoid
  - Adenokarzinom

  Selten:
  - Adenom
  - Inflammatorischer fibroider Polyp
  - Hämangiom, Varixknoten
  - Neurofibrom
  - Invertiertes Meckel-Divertikel
- Häufig multipel
  - Morbus Crohn
  - Metastasen, hämatogen
  - Karzinoid
  - Lymphom

Selten:
  - Peutz-Jeghers-Hamartom
  - Polyposissyndromen
  - Amyloidose
  - Angiodysplasie
- Artefakte

Als diagnostische Methode sind Enteroklysma und CT synergistisch.

Ulzerationen – Differenzialdiagnose

- Aphthen
  - Morbus Crohn
  - Infektionen (Yersinia und andere darmpathogene Keime, Tuberkulose)
  - Morbus Behçet
- Größere Ulzera
  - Primär unspezifisches Ulkus
  - Zollinger-Ellison-Syndrom (Jejunum)
  - Morbus Crohn
  - Darmpathogene Keime
- Kavitationen
  - Lymphom, exoenterische Form
  - Sarkome
  - Metastasen

Das Enteroklysma ist, außer bei Tumoren, die diagnostische Methode der Wahl.

Stenosen, meist singulär – Differenzialdiagnose

- Briden (auch multipel)
- Metastasen (auch multipel)
- Dünndarmkarzinom
- Morbus Crohn
- Narben bei vaskulären Erkrankungen
- Abszedierende Entzündungen
  - Appendizitis
  - Divertikulitis
  - Adnexitis

Selten:
- Unspezifische Ulzera
- Tuberkulose
- Eosinophile Gastroenteritis
- Invertiertes Meckel-Divertikel
- Membranen durch Antirheumatika
- Endometriose
- Karzinoid
- Lymphom

Als diagnostische Methode ist das Enteroklysma der CT oder dem Ultraschall vorzuziehen.

Aussackungen (Divertikel) – Differenzialdiagnose

- Wahre Divertikel
- Pseudodivertikel
  - Morbus Crohn
  - Postopertaiv
  - Postentzündlich
  - Sklerodermie (PSS)
  - Lymphom

Das Enteroklysma ist die diagnostische Methode der Wahl.

Darmdilatation – Differenzialdiagnose

- Mechanische Obstruktion
- Pseudoobstruktion bzw. Paralyse

Als diagnostische Methode ist das Enteroklysma im Allgemeinen der CT oder dem Ultraschall vorzuziehen. Bei einem ausgeprägten mechanischen Ileus sollten CT oder Ultraschall aus untersuchungstechnischen Gründen („Bariumartefakte") vor dem Enteroklysma erfolgen.

Wandverdickung, lokal – Differenzialdiagnose

- Morbus Crohn
- Strahlenenteritis
- Karzinoid
- Lymphom
- Ischämie

Selten:
- Tuberkulose
- Amyloidose

CT und Enteroklysma sind für die Diagnose synergistisch.

Distanzierung von Darmschlingen – Differenzialdiagnose

- Morbus Crohn
- Mesenteriales Fett
- Kolondilatation
- Aszites
- Intraabdominelle Tumoren
- Mesenteriale Lymphome
  - Primär
  - Sekundär
- Retroperitoneale Tumoren

Zur weiteren Abklärung empfiehlt sich die CT.

Lageveränderungen – Differenzialdiagnose

- Malrotation
- Bauchwandhernien
- Leistenhernien

Selten:

- Innere Hernien

Bei Hernien zeigt die CT besser die räumliche Zuordnung im Abdomen und zu den Mesenterialgefäßen, während mit dem Enteroklysma die Funktionsdynamik besser beurteilt werden kann.

Gestörter Wandbeschlag – Differenzialdiagnose

- Unspezifischer Reiz- oder Entzündungszustand
- Enteritis
- Morbus Crohn
- Malabsorption
- Hypermotilität
- Artefakt

Ileozökalregion – Differenzialdiagnose

- Morbus Crohn
- Abszesse
- Peritonealkarzinose
- Lymphom
- Zökumkarzinom
- Endometriose
- Lipomatose der Bauhin-Klappe

Als diagnostische Methode sind CT und Enteroklysma synergistisch.

Motilitätsstörungen – Differenzialdiagnose
Siehe Tabelle 5.6.

Das Enteroklysma ist die diagnostische Methode der Wahl.

Literatur

Albert J, Scheidt T, Basler B, Pahle U, Schilling D, Layer G, Riemann JF, Adamek HE (2002) Die Magnetresonanztomographie in der Diagnostik und Verlaufsbeobachtung des Morbus Crohn – Ist das konventionelle Enteroklysma noch erforderlich? Z Gastroenterol 40: 789–794

Antes G (1993) Das „Wendemanöver“ – eine Intubationshilfe beim Enteroklysma. Fortschr Röntgenstr 159: 564–565

Antes G (1998) Bildgebende Dünndarmdiagnostik. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo

Antes G (2000) Dünndarmintubation beim Enteroklysma mit Hilfe von Erythromycin. Fortschr Röntgenstr 172 Suppl 1: 63

Antes G (2001) Strahlenexposition beim Enteroklysma. Fortschr Röntgenstr 173: 37

Antes G (2003) Konventionelle Dünn- und Dickdarmdiagnostik bei entzündlichen Darmerkrankungen. Radiologe 44: 9–16

Appleyard M, Fireman Z, Glukhovsky A et al. (2000) A randomized trial comparing wireless-capsule endoscopy with push enteroscopy for the detection of small-bowel lesions. Gastroenterology 119: 1431–1438

Appleyard M, Glukhovsky A, Swain P (2001) Wireless-capsule diagnostic endoscopy for recurrent small-bowel bleeding. N Engl J Med 344: 232

Bautz W, Schindler G (1983) Vergleichende Röntgenuntersuchung des Dünndarms mit Mono- und Doppelkontrast. Radiologe 23: 295–303

Cohen M (1982) Prolonged visualization of the gastrointestinal tract with Metrizamide. Radiology 143: 327–328

Desaga JF (1989) Visualization of the mucosal villi on double-contrast barium studies of the small intestine by using a high molecular fraction of Guaran. Gastroinest Radiol 14: 25–30

Efsing HO, Lindroth B (1980) Small bowel examination after injection of cholecystokinin. Clin Radiol 31: 225–226

Ekberg O (1977) Double contrast examination of the small bowel. Gastrointest Radiol 1: 349–353

Emons D (1981) Semitransparente Dünndarmdarstellung per os. Fortschr Röntgenstr 135: 446–452

Fanucci A, Cerro P, Fraracci L, Letto F (1984) Small bowel length measured by radiography. Gastrointest Radiol 9: 349–351

Fleisher A. Muhletaler C, James AE Jr (1981) Sonographic assessment of the small bowel wall. AJR Am J Roentgenol 136: 887–891

Geiter B, Fuchs HF (1977) Dünndarm-Kontrasteinlauf: Indikationen und Technik. Dtsch Aerztebl 43: 2575

Hart D, Haggett PJ, Boardman P, Nolan DJ, Wall BF (1994) Patient radiation doses from enteroclysis examinations. Br J Radiol 67: 997–1000

Herlinger H (1978) A modified technique for the double-contrast small-bowel enema. Gastrointest Radiol 3: 201–207

Herlinger H, Magline DDT (1986) Jejunal fold separation in adult celiac disease: relevance of enteroclysis. Radiology 158: 605–611

Hirsch J, Ahrens E, Blankenhorn DH (1956) Measurement of the human intestinal length in vivio and some causes of variation. Gastroenterology 31: 274–285

Klöppel R, Thiele J, Bosse J (1992) CT-Sellink. Fortschr Röntgenstr 156: 291–292

Junqueira LC, Carneiro J (1991) Dünndarm. In: Junqueira LC, Carneiro (Hrsg) Histologie. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo, S 494–512

Maglinte DDT, Lappas JC, Chernish SM, Sellink JL (1986) Intubation routes for enteroclysis. Radiology 158: 553–554

Maglinte DDT, Lappas JC, Kelvin FM, Rex D, Chernish SM (1987) Small bowel radiography: how, when and why? Radiology 163: 297–305
Maglinte DDT, Siegelman ES, Kelvin FM (2000) MR-Enteroclysis: the future of small-bowel imaging? Radiology 215: 639–641
Meyers MA (1976) Clinical involvement of mesenteric and antimesenteric borders of small bowel loops. II. Radiological interpretation of pathologic alterations. Gastrointest Radiol 1: 49–58
Miller RE (1965) Complete reflux small bowel examination. Radiology 84: 457–463
Neurath MF, Vehling D, Schunk K et al. (2002) Noninvasive assessment of Crohn's disease activity: A comparison of ^{18}F-flourodeoxyglycose positron emission tomography, hydromagnetic resonance imaging, and granulocyte scintigraphy with labeled antibodies. Am J Gastroenterol 97: 1978–1985
Nolan DJ, Cadman PJ (1987) The small bowel enema made easy. Clin Radiol 38: 295–301
Novak D (1976) Doppelkontrastuntersuchung des Dünndarms ohne Intubation. Fortschr Röntgenstr 125: 38–41
Oudkerk M (1981) Infusionrate in enteroclysis examination. Thesis, Universität Leiden [zit. Bei Sellink JL, Rosenbusch G (1981)]
Pansdorf H (1937) Die fraktionierte Dünndarmfüllung und ihre klinische Bedeutung. Fortschr Röntgenstr 56: 627–634
Puylaert JBCM (2003) Ultrasonography of the acute abdomen: lost art or future stethoscope? Eur Radiol 13: 1203–1206
Salomonowitz E, Wittich G, Czembirek H (1983) Ergebnisse der Doppelkontrast-Untersuchung des Dünndarms. Radiologe 23: 289–294
Schober E, Turetschek K, Schima W, Strasser G, Lomoschitz F, Novacek G, Mostbeck G (1997) Methylcellulose enteroclysis spiral-CT: technique, examination quality and side effects – experience in 160 patients. Eur Radiol 7: 776
Schunk K, Metzmann U, Kersjes W et al. (1997) Verlaufskontrolle des Morbus Crohn: Kann die Hydro-MRT die fraktionierte Magen-Darm-Passage ersetzen? Fortschr Röntgenstr 166: 389–396
Sellink JL (1976) Radiological atlas of common diseases of the small bowel. Stenfert Kroese, Leiden
Sellink JL, Rosenbusch G (1981) Moderne Untersuchungstechnik des Dünndarms oder Die zehn Gebote des Enteroklysma. Radiologe 23: 366–376
Shirakabe H, Kobayashi S (1989) Air double contrast barium study of the small bowel: In: Herlinger H, Maglinte DDT (eds) Clinical radiology of the small intestine. WB Saunders, Philadelphia, pp 139–199
Skehan SJ, Mernagh JR, Nahmias C (2002) Evaluation of the small intestine by nuclear medicines studies. In: Gourtsoyiannis NC (ed) Radiological imaging of the small intestine. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo, pp 131–155
Thompson WM, Amberg JR (1978) Use of the c-terminal octapeptide of cholecystokinin in clinical radiology. II. The small bowel. Gastrointest Radiol 3: 195–199
Umschaden HW, Szolar D, Gasser J, Umschaden M, Haselbach H (2000) Small-bowel disease: comparison of MR-enteroclysis images with conventional enteroclysis and surgical findings. Radiology 215: 717–725
Underhill BML (1955) Intestinal length in man. Br Med J 2: 1243–1246
Van Oostayen JA, Wasser MNJM, van Hogezand RA, Griffioen G, de Roos A (1994) Activity of Crohn disease assessed by measurement of superior mesenteric artery flow with Doppler US. Radiology 152: 291–296

5.2 Fehlbildungen

Fehlbildungen können erworben oder angeboren sein bzw. sich aufgrund von Anlagestörungen entwickeln. Die meisten Fehlbildungen des Darms bei Erwachsenen werden zufällig entdeckt und haben keinen Krankheitswert. Der Patient sollte allerdings über die Variante seines Darms unterrichtet werden, damit bei einer evtl. Operation der Chirurg nicht vor eine unerwartete Situation gestellt wird. In anderen Fällen können Fehlbildungen Grund für erhebliche Beschwerden sein.

5.2.1 Rotations- und Fixationsstörungen

Synonyme: Malrotation, Duodenum mobile, Coecum mobile, Mesenterium commune.

Definition Bei den Rotations- und Fixationsstörungen handelt es sich um eine embryonale Entwicklungsstörung mit unvollständiger Drehung der Nabelschleife bzw. um eine gestörte Fixation des Darms an der hinteren Bauchwand.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Das wichtigste Segment, an dem sich Drehungsstörungen abspielen, ist der *Mitteldarm* (von der Flexura duodenojejunalis bis zum mittleren Colon transversum). Die Unterbringung des rasch in die Länge wachsenden Darms (Nabelschleife) erfolgt durch seine Rotation um eine durch den Dottergang vorgegebene Drehungsachse, die auch die spätere A. mesenterica superior enthält. Das Ausmaß dieser Drehung wird durch die Wanderung der Zökalanlage im entgegengesetzten Uhrzeigersinn um 270–300° dargestellt. Dieser Vorgang kann an den unterschiedlichsten Stellen zum Stillstand kommen oder die an der Drehung eingesetzte Fixation gewisser Darmabschnitte an der hinteren Bauchwand erfolgt zu früh oder bleibt aus (Kremer u. Lierse 1992).

Bei einer normal fixierten duodenalen C-Schlinge liegt die Flexura duodenojejunalis links neben dem LWK 2 (Höhe des Treitz-Bandes). Der breite Ansatz der Mesenterialwurzel erstreckt sich vom Treitz-Band bis zur Ileozökalregion in Höhe des rechten Iliosakralgenks.

Rotationsstörung

Nonrotation

Definition Stillstand der Nabelschleifendrehung nach der ersten normal gerichteten Rotation um 90°.

Der gesamte Dünndarm liegt bei direktem Übergang der Pars descendens duodeni zum Jejunum in der rechten Abdomenhälfte. Das gesamte Kolon liegt in der linken Abdomenhälfte, folglich liegt auch die Appendix im linken Unterbauch (Abb. 5.10).

Abb. 5.10. Nonrotation: Die Pars ascendens duodeni ist nicht entwickelt, erkennbar am Sondenverlauf. Jejunum und Ileum liegen im rechten Abdomen. Das terminale Ileum mündet von rechts kommend in das Zökum. Dieses liegt wie das übrige Kolon in der linken Bauchhöhle

Malrotation

Definition Varianten unvollständiger oder gemischter Rotation.

Bei einer *Malrotation I* ist die Nabelschleifendrehung bei 180° zum Stillstand gekommen. Die Flexura duodenojejunalis liegt weiter rechts als gewöhnlich. Das Jejunum ist mehr zur Mittellinie gerichtet, reicht z. T. aber auch in das linke Abdomen (Abb. 5.11 a, b).

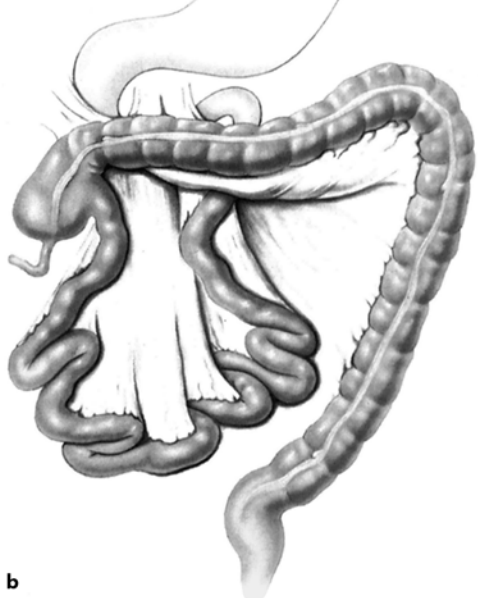


Abb. 5.11 a, b. Malrotation I. **a** Die Sonde verläuft hinter der medial gelegenen Flexura duodeno-jejunalis nach rechts; das Jejunum liegt rechts. Zökum und Colon ascendens liegen im rechten Oberbauch (nicht abgebildet). Patient mit rezidivierenden Schmerzen. **b** Schema der Malrotation I (aus Kremer u. Lierse 1992). Die Nabelschleifendrehung ist bei 180° zum Stillstand gekommen. Das hochstehende Zökum und Colon ascendens werden durch das Ladd-Band fixiert und sind durch Adhäsionen mit dem Duodenum verbunden, das dadurch komprimiert werden kann. Die Pars ascendens duodeni liegt hinter dem mesenterialen Gefäßstiel

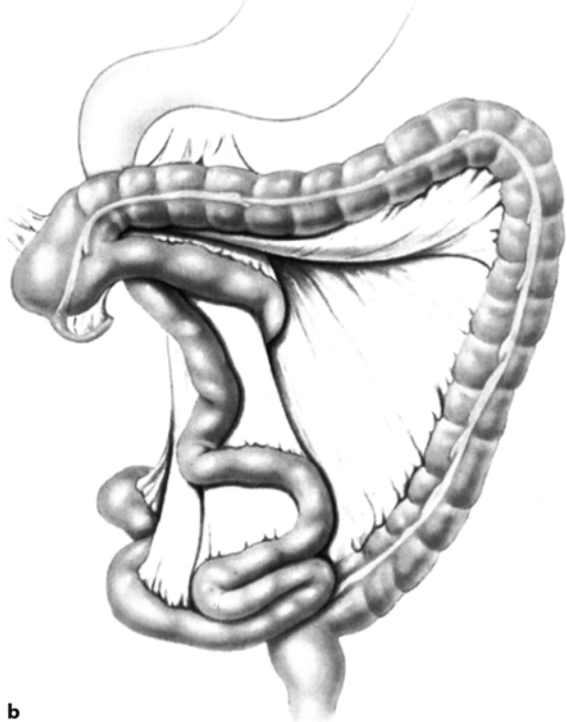


Abb. 5.12a,b. Malrotation II. **a** Patient mit Bauchkrämpfen. Verzögerte Passage durch Dünndarmschlingen mit ischämisch verquollenen Falten (nicht abgebildet). **b** Schema der Malrotation II (aus Kremer u. Lierse 1992). Das Zökum liegt im rechten Oberbauch. Die mesenterialen Gefäße liegen retroduodenal und -kolisch. Das Duodenum geht rechtsseitig in das Jejunum über

Die *Malrotation II* oder „*reversed rotation*" ist sehr selten. Die Drehung erfolgt in wechselnden Richtungen. Duodenum und Dünndarm liegen ähnlich wie bei der Nonrotation im rechten Abdomen oder sind mittelständig, das proximale Kolon kommt hinter dem Dünndarm zum liegen (Abb. 5.12 a, b).

Klinische Symptomatik
Rotationsstörungen verlaufen im Allgemeinen ohne klinische Symptome und werden zufällig bei einer Röntgenuntersuchung oder Operation aus anderen Gründen entdeckt. Selten kommt es zu intermittierenden Bauchschmerzen.

Radiologische Symptomatik
Die Röntgensymptomatik erklärt sich durch die Lageanomalie von Dünndarm, mesenterialem Dünndarm und Zökum. Beim Enteroklysma verläuft die Duodenalsonde nicht wie üblich nach links, sondern wendet sich in den rechten Oberbauch (vgl. Abb. 5.10, Abb. 5.11 a, b). Eine sichere Abklärung des Typs einer Rotationsstörung wird durch das Röntgenbild allein nicht immer möglich sein, insbesondere bei der komplexen Malrotation II mit Varianten.

Fixationsstörungen
Diese Anomalien sind häufiger als Rotationsstörungen. Beispiele sind ein Duodenum mobile mit einem frei beweglichen Mesoduodenum oder ein Coecum mobile mit Beteiligung des Ileums. Vergesellschaftet sind nicht selten peritoneale Stränge (Ladd-Bänder).

Klinische Symptomatik
Eine ungenügende Fixation der Mesenterialwurzel prädisponiert zu einer freien Rotation des gesamten Mitteldarms um die Mesenterialgefäße, sodass vorübergehende Durchblutungsstörungen auftreten können (Aldrich et al. 1955).

Eine ungenügende Fixation (Mesenterium commune) kann zu einem akuten Abdomen oder zu intermittierenden Bauchkrämpfen führen. Die Ladd-Bänder können zu einer Kompression oder Abschnürung des Darms mit Obstruktionssymptomatik führen.

Radiologische Symptomatik
Ähnlich wie bei den Rotationsstörungen ist auch die röntgenologische Typisierung einer Fixationsstörung nicht immer möglich. Hilfreich ist das Schema

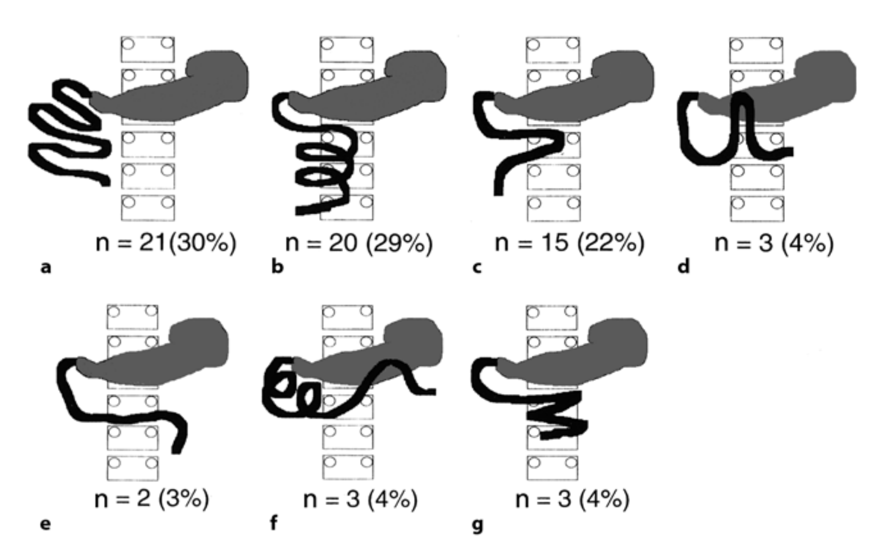


Abb. 5.13 a–g. Möglichkeiten der duodenalen Malrotation bzw. Fixation. **a** Non-Rotation des Duodenums. Duodenum und Jejunum liegen rechts der Wirbelsäule; das Treitz-Band fehlt meist. **b** Malrotation mit spiraligem Verlauf von Duodenum und Jejunum. **c** Partielle Rotation des Duodenums. Das Duodenum rotiert hinter oder vor die A. mesenterica superior, jedoch nicht in den linken oberen Quadranten. Es liegt im rechten Oberbauch. **d** Partielle Rotation des Duodenums mit Lage des duodenojejunalen Übergangs in Höhe der rechten Bogenwurzel. **e** Malrotation mit tief sitzendem duodenojejunalen Übergang. **f** Girlandenförmiger Verlauf des Duodenums rechts der Wirbelsäule; das Jejunum liegt im linken Oberbauch. **g** Malrotation mit einem spiralförmigen Verlauf von Duodenum und Jejnum (vgl. Abb. 5.14). (Aus Long et al. 1996)

Abb. 5.14. Malrotation mit spiralförmigem Verlauf von Duodenum und Jejunum. Patient mit intermittierenden Obstruktionsbeschwerden, wahrscheinlich durch einen Midgut-Volvulus

aus einer Arbeit von Long et al. 1996 (Abb. 5.13 a–g). Beim Enteroklysma können überraschende Sondenverläufe vorkommen, bzw. die Sonde kann im Duodenum hängen bleiben. Ein Volvulus des Mitteldarms (Midgut-Volvulus) kann an einem spiralförmigen Verlauf der proximalen Darmschlingen und einer Stenosierung des Duodenums erkannt werden (Abb. 5.14).

5.2.2 Kongenitale (mesokolische) innere Hernien

Definition Hernierung von Darmanteilen durch innere Bruchpforten.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Wenn nach Abschluss der Nabelschleifendrehung eine Störung der Fixation eintritt, so ist es möglich, dass Pforten entstehen, durch die Darmschlingen hernieren können. Am häufigsten sind linke und rechte paraduodenale und transomentale Hernien. Selten und in absteigender Häufigkeit sind Hernien im ileozökalen Übergang, durch das Foramen epiploicum und im Becken (Hansmann u. Morton 1939; Newsom u. Kukora 1986).

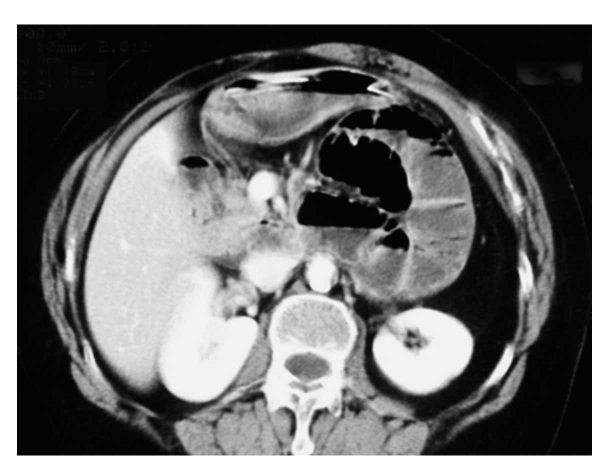


Abb. 5.15. Treitz-Hernie (linke paraduodenale Hernie). Patientin mit akuten Obstruktionsbeschwerden. Das notfallmäßige CT zeigt 2 dilatierte Jejunumschlingen im Oberbauch, die medialseitig durch eine enge Bruchpforte eingeschnürt werden. Der Magen ist nach kranial verdrängt

Klinische Symptomatik
Die meisten inneren Hernien bereiten keine oder nur intermittierende krampfartige Beschwerden, da sie sich selbst reponieren. Einige Patienten entwickeln eine akute Darmobstruktion.

Radiologische Symptomatik
Bei einem symptomatischen Patienten sollten als Untersuchungen ein Enteroklysma und/oder eine CT durchgeführt werden. Eine präoperative Diagnostik ist anzustreben, da es bei einer Laparotomie zu einer Reduktion der Hernie kommen kann und die möglichen Bruchpforten in situ schwierig zu beurteilen sind. Bei einer Kontrastmitteluntersuchung findet man eine abnormale Ansammlung von Dünndarmschlingen im Bruchsack, aus dem sie nicht herausgebracht werden können. Es kommt zur Dilatation und Kontrastmittelstase in den gefesselten Darmschlingen. Beim Enteroklysma ist es wichtig, die Kontrastmittelsäule sorgfältig zu verfolgen. Eine seitliche Aufnahme kann zur Klärung der Topographie beitragen.

Eine *linke paraduodenale Hernie* zeigt zusammengedrängte Jejunumschlingen im linken Oberbauch, die nach lateral und kaudal durch den Bruchsack glatt begrenzt sind. Die efferente Darmschlinge tritt durch die paraduodenale Landzert-Fossa hinter dem Duodenum in den Bruchsack ein. Magen und linke Kolonflexur werden vom Bruchsack nach kranial bzw. kaudal verdrängt (Abb. 5.15).

Bei einer *rechten paraduodenalen Hernie* verlagern sich die Jejunumschlingen durch die Waldeyer-Fossa und liegen hinter dem Colon ascendens bzw. der rechten Kolonflexur. Eingehende und ausgehende Darmabschnitte liegen in enger Nachbarschaft.

Die *CT-Zeichen* dieser beiden Hernien sind charakteristisch. Bei einer linken paraduodenalen Hernie liegen die hernierten Jejunumschlingen zwischen Magen und Pankreas oder sogar hinter dem Pankreas (Day et al. 1988). Bei der rechten paraduodenalen Hernie verlaufen die jejunalen Äste von A. und V. mesenterica superior nach dorsal und rechts zu den Jejunumschlingen (Warshauer u. Mauro 1992).

5.2.3 Darmduplikaturen

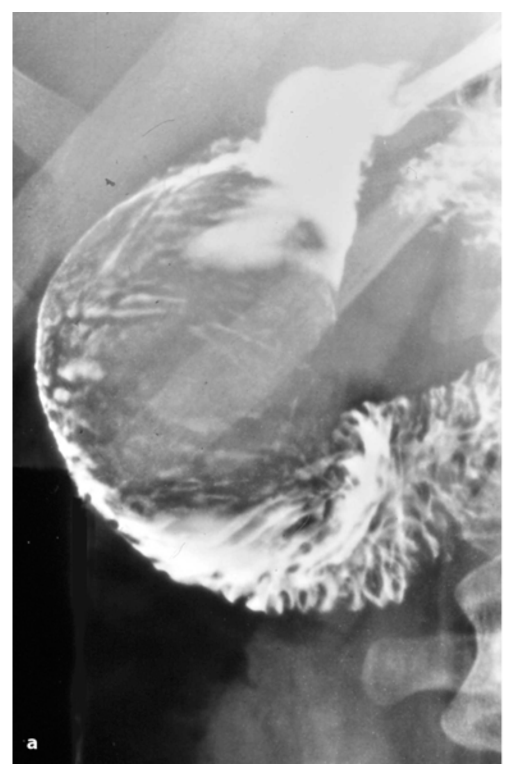
Dünndarmduplikaturen sind zystische oder tubuläre Fehlbildungen.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen
Duplikationsfehlbildungen können entlang des gesamten Gastrointestinaltrakts auftreten. Der Dünndarm ist dabei am häufigsten betroffen, und hier wiederum ist das distale Ileum bevorzugt (Gross et al. 1952). Sie liegen an der mesenterialen Darmseite oder intramural. Die Darmduplikaturen sind embryonale Entwicklungsstörungen des Endoderms in der frühen fetalen Entwicklung.

Klinische Symptomatik
Vor allem die zystische Variante verursacht Obstruktionsbeschwerden im Säuglings- und Kindesalter. Die Schleimhautauskleidung entspricht meist der des Dünndarms. Eine ektope Magenschleimhaut kann zu gastrointestinalen Blutungen führen (Gilchrist et al. 1990).

Radiologische Symptomatik
In den meisten Fällen fehlt eine Verbindung der Duplikatur zum Darm, sodass ein direkter Nachweis der Fehlbildung mit einer Kontrastmitteluntersuchung nicht gelingt. Indirekt lässt sich eine Zyste durch den Nachweis einer Verdrängung benachbarter Darmschlingen vermuten. Mit Sonographie, CT oder MRT lassen sich vor allem die zystischen Duplikaturen direkt darstellen (Abb. 5.16 a, b).

Differenzialdiagnose
Andere zystische Raumforderungen, wie z. B. Lymphangiom, extrapankreatische Pseudozyste, mesenteriale Zyste, zystisches Teratom, Ovarialzyste und zystisch umgewandelter gastrointestinaler Stromatumor (Stoupis et al. 1994).



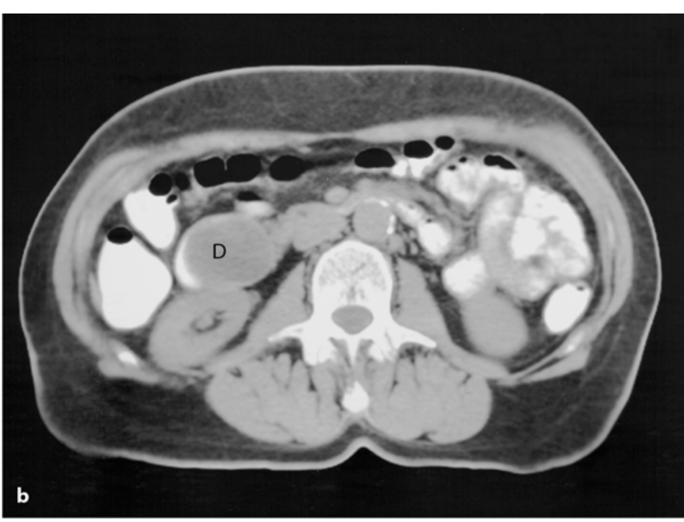


Abb. 5.16 a, b. Duodenalduplikatur. **a** Die Bariumuntersuchung des Duodenums zeigt eine intramurale Raumforderung. **b** In der CT zystische Struktur im Bereich des Duodenums, einer zystischen Duplikatur (*D*) entsprechend. (Mit freundlichen Genehmigung Prof. H. J. Brambs, Ulm)

5.2.4 Divertikel

Definition Angeborene oder erworbene Ausstülpung der Darmwand oder Teile derselben.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Divertikel können angeboren oder erworben sein. Eine Unterscheidung ist nicht immer möglich und für die Praxis auch nicht erforderlich. Pathologisch-anatomisch unterscheidet man zwischen *falschen* und *echten* Divertikeln. Falsche Divertikel entstehen durch Prolaps der Mukosa und Submukosa aufgrund von Muskellücken an der Durchtrittstelle der Mesenterialgefäße und liegen deshalb an der mesenterialen Konkavseite des Dünndarms (Abb. 5.17).

Echte Divertikel sind wie die Darmwand aufgebaut. Sie besitzen eine Muscularis propria und sind deshalb auch kontraktil. Meist liegen sie an der antimesenterialen Darmseite. Ein typisches Beispiel ist das Meckel-Divertikel. Erworbene, echte Divertikel findet man beim Morbus Crohn, dort fälschlicherweise als Pseudodivertikel bezeichnet, und bei der Sklerodermie.

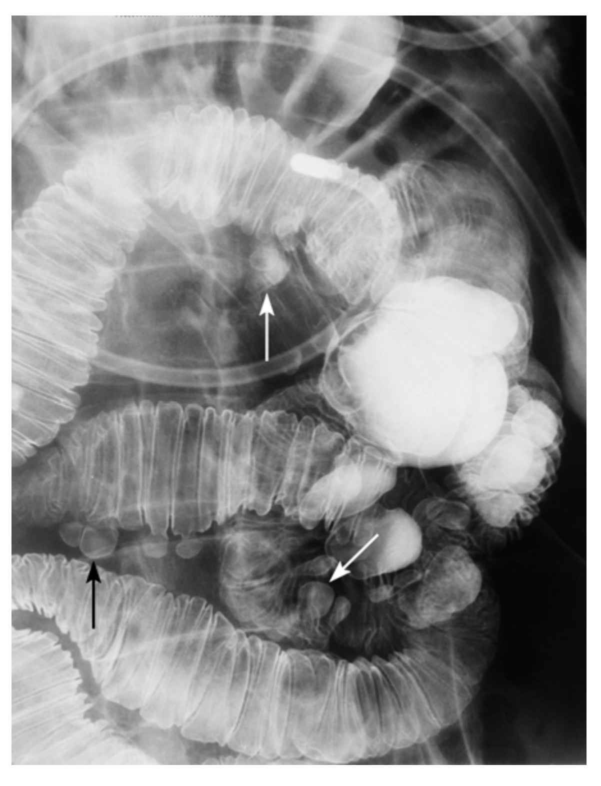


Abb. 5.17. Erworbene Divertikulose. Multiple Pseudodivertikel, mesenterialseitig gelegen (*Pfeile*)

Abb. 5.18. Pseudodivertikel des terminalen Ileums an der Mesenterialseite. Zufallsbefund. Zu beachten ist der Unterschied zu den antimesenterialen Aussackungen bei Morbus Crohn (vgl. Abb. 5.46)

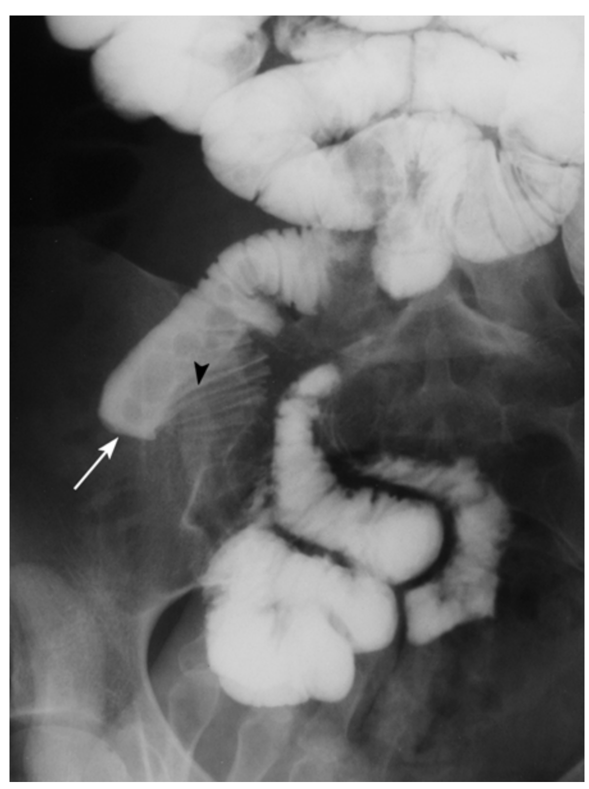


Abb. 5.19. Meckel-Divertikel. Breitbasiges Divertikel (*Pfeil*), am besten erkennbar bei der Verfolgung des Bariumbolus. Typische trianguläre Faltenkonfiguration (*Pfeilspitze*)

Klinische Symptomatik

Divertikel werden meist als Zufallsbefund entdeckt und haben keinen Krankheitswert. Gelegentlich kommt es jedoch zur Retention von Nahrungsresten, zu Blutungen, zu einer Torsion mit Nekrosen oder Perforation oder zum Volvulus. Die Retention von Darminhalt in Divertikeln kann zu einem bakteriellen Überwuchs des Dünndarms führen und Anlass für eine Malabsorption sein (vgl. Abb. 5.108 a, b).

Radiologische Symptomatik

Bariumuntersuchungen, insbesondere das Enteroklysma, sind am besten geeignet, um Divertikel darzustellen. Am häufigsten werden Divertikel mit 5–23% der Fälle im Duodenum gefunden (Rösch 1978). Sie liegen vor allem im Bereich der Papille. Divertikel im übrigen Dünndarm finden sich bei 0,2–0,5% der untersuchten Patienten (Prévôt 1968) und nehmen vom Duodenum zum Ileum an Zahl und Größe ab. Divertikel am terminalen Ileum sind selten (Abb. 5.18).

Meckel-Divertikel

Das Meckel-Divertikel ist ein *echtes* Divertikel, da es aus allen Wandschichten aufgebaut ist. Es entwickelt sich bei inkompletter Obliteration der Ductus omphalomesentericus. Bei Autopsien wird es bei 1–4% der Obduzierten gefunden (Christie 1931; Ladd 1942).

Es tritt bei Männer häufiger auf als bei Frauen. Das Divertikel ist an der antimesenterialen Darmseite gelegen und wird am häufigsten etwa 80 cm vor der Ileozökalklappe gefunden. Die Variationsbreite reicht von <20 cm bis >150 cm. Die Größe des Divertikels kann zwischen 1 und 30 cm schwanken, beträgt aber meistens 1–5 cm in Längsrichtung.

Arey (1947) unterscheidet 3 verschiedene Typen des Meckel-Divertikels, entsprechend der Rückbildung des Ductus omphalomesentericus:

- *Typ A*: die häufigste Variante, ist ein frei beweglicher Blindsack (Abb. 5.19),
- *Typ B*: weniger häufig, ist durch einen fibrotischen Strang am Nabel fixiert und projiziert sich immer an gleicher Stelle,

- *Typ C*: sehr selten, besteht aus einer offenen Verbindung zum Nabel, die durch einen Fistelgang dargestellt werden kann.

Im Allgemeinen (70%) ist der Blindsack mit Ileumschleimhaut ausgekleidet. Er kann aber in 20% und mehr Magenschleimhaut enthalten und Ursache für Blutungen sein. Selten werden Duodenal- und Kolonschleimhaut oder heterotopes Pankreasgewebe gefunden.

Klinische Symptomatik

Die meisten Meckel-Divertikel sind asymptomatisch. Symptomatische Divertikel finden sich meist bei Kindern <10 Jahren und äußern sich durch gastrointestinale Blutungen (Rutherford u. Akers 1966). Bei Erwachsenen treten meist Obstruktionsbeschwerden und selten Blutungen auf (Leijonmarck et al. 1986).

Definition Ein Divertikel in einem Bruchsack wird als Littre-Hernie bezeichnet.

Selten entstehen Tumoren (Sarkome) in der Divertikelwand (Antes et al. 1994).

Radiologische Symptomatik

Die wesentliche Röntgensymptomatik ist die Füllung eines Divertikels bei einer Kontrastmitteluntersuchung.

Allgemein. Die Ergebnisse des radiologischen Nachweises eines Meckel-Divertikels mit der fraktionierten Passage waren enttäuschend (Berne 1959; Dalinka u. Wunder 1973). Das Enteroklysma hat hier eine höhere Entdeckungsrate erbracht (Maglinte et al. 1980). Misserfolge sind aber auch bei dieser Untersuchungstechnik nicht ausgeschlossen. Insbesondere bei Kindern mit ungeklärter gastrointestinaler Blutung sollte primär eine Radioisotopenuntersuchung erfolgen.

Speziell. Während des Enteroklysmas ist es wichtig, die Kontrastmittelsäule sorgfältig zu verfolgen und im Ileum auf eine Aussackung an der antimesenterialen Darmseite zu achten. Das Divertikel kann mit einer breiten Basis oder mit einem engen Abgang versehen sein. Ein enger Divertikalhals kann entzündlich verquollen sein, sodass sich der Blindsack nicht mehr oder nur inkomplett füllt und dem Nachweis entgehen kann. Bisweilen gelingt die Darstellung dann auf einer Spätaufnahme. Ein invertiertes oder entzündlich verändertes Divertikel kann bei einer Obstruktion vermutet werden, insbesondere im Kindesalter ohne Voroperationen (Abb. 5.20).

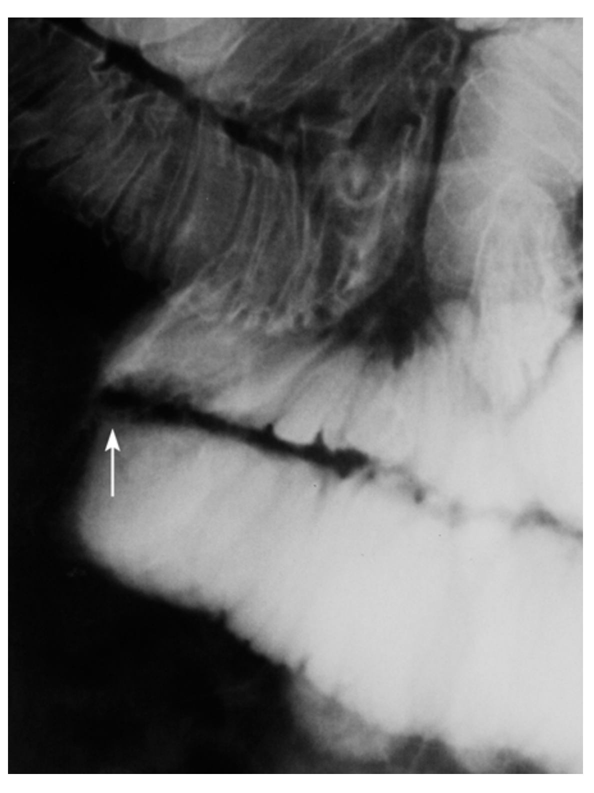


Abb. 5.20. Invertiertes Meckel-Divertikel. 14-jähriger Junge mit intermittierenden Obstruktionsbeschwerden und Gewichtsverlust. Das Divertikel zeigt eine umschriebene Stenose im Ileum, vereinbar mit einer Bride (*Pfeil*). Aufgrund der Lokalisation und fehlender Voroperationen sollte man an ein Meckel-Divertikel denken, das sich wegen der begleitenden Verwachsungen nicht darstellt

Merke Bei unklaren gastrointestinalen Blutungen im Kindesalter sollte anstatt eines Enteroklysmas zuerst eine Szintigraphie durchgeführt werden.

Dieser „Meckel-Scan“ dient zum Nachweis ektoper Magenschleimhaut in einem Divertikel und wird mit ^{99m}Technetium-Pertechnetat durchgeführt (Abb. 5.21). Der Test wird durch die vorausgehende Gabe eines Medikaments aus der Gruppe der Protonenhemmer (z. B. Sostril) unterstützt (Diamond et al. 1991).

Bei Erwachsenen mit unklarer gastrointestinaler Blutung wird dies Meckel-Scan in den meisten Fällen negativ ausfallen, da in dieser Altersgruppe meist keine Magenschleimhaut im Divertikel zu finden ist.

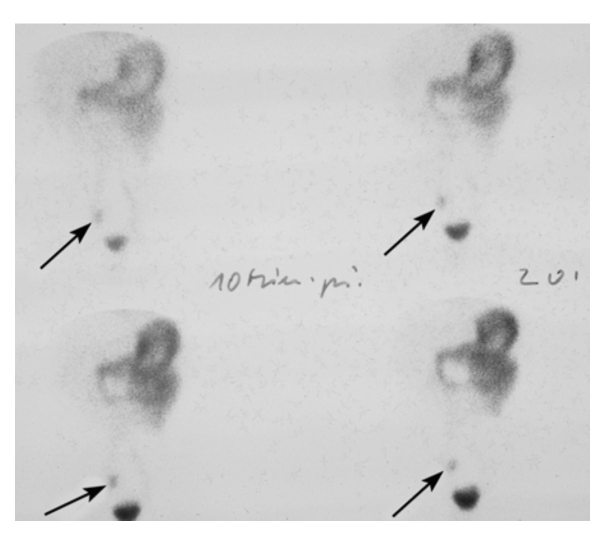


Abb. 5.21. Meckel-Divertikel (*Pfeile*) mit Nachweis von ektoper Magenschleimhaut im so genannten „Meckel-Scan“ mit ^{99m}Technetium-Pertechnetat. 8 Jahre alter Junge mit Blutungen per rectum

5.2.5 Segmentale Dilatation

Definition Segmentale Aufweitung eines Darmabschnitts.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen
Diese seltene Fehlbildung findet man im Kindesalter. Sie beruht auf einer neuromuskulären Fehlentwicklung, sodass es zu einer segmentalen Dilatation – meist im distalen Ileum – kommt. Dieses dilatierte Segment kann mit ektoper Schleimhaut versehen sein (Ratcliffe et al. 1989).

Klinische Symptomatik
Das betroffene Darmsegment kann zu rezidivierenden Obtruktionen oder zu einem Volvulus führen. In der ektopen Schleimhaut kann sich ein blutendes Ulkus entwickeln (Abb. 5.22 a, b).

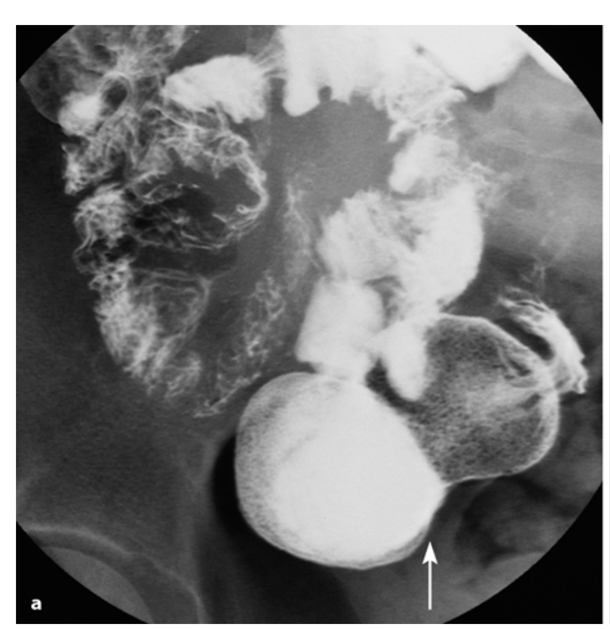


Abb. 5.22 a, b. Segmentale Dilatation. **a** 21-jährige Patientin mit Eisenmangelanämie und Blutnachweis im Stuhltest. Die Magen-Darm-Passage zeigt ein dilatiertes Segment im Ileum (*Pfeil*) mit mosaikartiger Schleimhaut. **b** Man erkennt in diesem Segment (*Pfeil*) zusätzlich noch ein tiefes Ulkus mit reaktiv verdickter Darmwand (*Pfeilspitze*). (Mit freundlicher Genehmigung Prof. J. Freyschmidt, Bremen)

Literatur

Aldrich EM, Morton CB, Baker JP (1955) Intestinal obstruction resulting from malrotation of the intestine. Ann Surg 141: 765–777
Antes G, Bassermann R, Lessel W (1994) Sarcomas originating in the small bowel diverticula. Abdom Imaging 19: 339–341
Arey LB (1947) Developmental anatomy. A textbook and laboratory manual of embryology. WB Saunders, Philadelphia
Berne AS (1959) Meckel's diverticulum. X-ray diagnosis. N Engl J Med 260: 690–696
Christie A (1931) Meckel's diverticulum. Am J Dis Child: 42: 544–553
Dalinka MK, Wunder JF (1973) Meckel's diverticulum and its complications, with emphasis on roentgen demonstration. Radiology 106: 295–298
Day DL, Drake GD, Leonard AS, Letourneau JG (1988) CT findings in left paraduodenal herniae. Gastrointest Radiol 13: 27–29
Diamond RH, Rothstein RD, Alavi A (1991) The role of cimetedine-enhanced technetium 99m-pertechnetate imaging for visualizing Meckel's diverticulum. J Nucl Med 32: 1422–1424
Gilchrist AM, Sloan JM, Logan CJH et al. (1990) Case report: gastrointestinal bleeding due to multiple ileal duplication diagnosed by scintigraphy and barium studies. Clin Radiol 41: 134–136
Gross RE, Holcomb GW, Farber S (1952) Duplications of the alimentary tract. Pediatrics 9: 449–468
Hansmann GH, Morton SA (1939) Intraabdominal hernia. Report of a case and review of the literature. Arch Surg 39: 973–986
Kremer K, Lierse W (1992) Dünndarm. In: Kremer K, Lierse W (Hrsg) Chirurgische Operationslehre, Bd 6, Darm. Thieme, Stuttgart, S 28–31
Ladd WE (1942) Meckel's diverticulum. In: Christopher F (ed) Textbook of surgery; 3rd edn. WB Saunders, Philadelphia, p 1163
Leijonmarck CE, Bonman-Sandelin K, Frisell J, Räf L (1986) Meckel's diverticulum in the adult. Br J Surg 73: 146–149
Long FR, Kramer SS, Markowitz RI, Taylor GE (1996) Radiographic patterns of intestinal malrotation in children. Radiographics 16: 547–556
Maglinte DDT, Elmore MF, Isenberg M, Dolan PA (1980) Meckel divertictulum: radiologic demonstration by enteroclysis. AJR Am J Roentgenol 134: 925–932
Newsom BD, Kukora JS (1986) Congenital and acquired internal hernias: unusual causes of small bowel obstruction. Am J Surg 152: 279–285
Ratcliffe J, Tait J, Lisle D et al. (1989) Segmental dilatation of the small bowel: report of three cases and literature review. Radiology 171: 827–830
Prévôt R (1968) Erkrankungen des Dünndarms. Handbuch der Medizinischen Radiologie, Bd XI/2. Springer, Berlin Heidelberg New York, S 19
Rösch W (1978) Divertikel am Verdauungstrakt. Dtsch Aerztebl 44: 2569–2573
Rutherford RB, Akers DR (1966) Meckel's diverticulum: a review of 148 pediatric patients with special reference to the pattern of bleeding and to mesodiverticular bands. Surgery 59: 618–626
Stoupis C, Ros PR, Abbitt PL. Burton SS, Gauger (1994) Bubbles in the belly: imaging of cystic mesenteric or omental masses. Radiographics 14: 729–737
Warshauer DM, Mauro MA (1992) CT diagnosis of paraduodenal hernia. Gastroinest Radiol 17: 13–15

5.3 Obstruktionen

Synonyme: Ileus, mechanische Obstruktion, Paralyse

Definition

Das klinische Bild einer Darmobstruktion wird meist mit dem Wort „Ileus“ gleichgesetzt. Der Begriff „Ileus“ stammt aus dem Griechischen und bedeutet zusammendrängen, einschließen (Pschyrembel 1998). Gemeint ist damit eine Störung der Darmpassage infolge eines Darmverschlusses oder einer Lähmung.

Merke ! Statt des allgemeinen Begriffes „Ileus“ sollte man deshalb besser die Bezeichnungen „mechanischer Ileus“ bzw. „mechanische Darmobstruktion“ und „paralytischer Ileus“ bzw. „Darmparalyse“ verwenden.

Diese Unterscheidung ist von enormer klinischer Bedeutung. In diesem Abschnitt werden vorwiegend die Ursachen von mechanischen, nicht tumorbedingten Obstruktionen besprochen. Auf die Darmparalyse wird vorwiegend im Kapitel *Motilitätsstörungen* eingegangen.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Bei 20% aller Patienten, die wegen akuten abdominellen Beschwerden stationär aufgenommen werden, liegt eine Obstruktion im Bereich des Dünndarms vor (Caroline et al. 1984). Dünndarmobstruktionen geringeren Grades und Verwachsungsbeschwerden sind sogar noch häufiger. Ursache für die Obstruktionsbeschwerden sind in 75% der Fälle postoperative Verwachsungen und nur in 8% Hernien. In 15% werden intraperitoneale Entzündungen gefunden, der Rest hat kongenitale Ursachen oder bleibt ungeklärt (Bizer et al. 1981).

Klinische Symptomatik

Im Vordergrund stehen krampfartige Bauchschmerzen. Erbrechen tritt bei einer proximalen Obstruktion früher auf als bei einer distalen. Die Stuhlentleerung kommt zum Erliegen. Abwehrspannung, Fieber, Tachykardie und Leukozytose weisen auf einen Strangulationsileus mit Peritonitis hin und müssen beim diagnostischen Vorgehen beachtet werden. Verwachsungen können sich schon in den ersten 2 Wochen nach einer Bauchoperation ausbilden und zu einem mechanischen Ileus führen. Nicht selten wird das klinische und radiologische Bild auf Abdomenleeraufnahmen als verlängerte postoperative Darmatonie fehlgedeutet (Dehn u. Nolan 1989; Abb. 5.23). Bei einer mechanischen Obstruktion versucht der proximale Dünndarm durch verstärkte Kontrak-

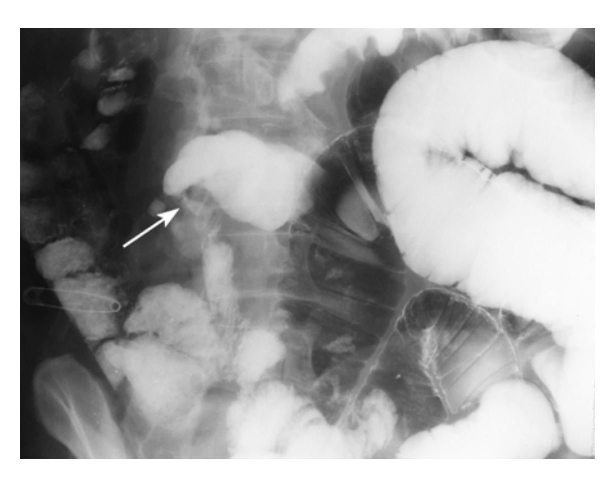


Abb. 5.23. Postoperative Obstruktion. Patientin mit Meteorismus und Stuhlverhalt 8 Tage nach Cholezystektomie. Nach 8 Stunden Darstellung einer Bridenstenose (*Pfeil*)

tionen das Hindernis zu überwinden. Dies führt klinisch und auskultatorisch zu einer verstärkten Peristaltik vor der Stenose.

CAVE ! Bei zunehmender und länger anhaltender Obstruktion beginnt diese Peristaltik aufgrund der Überdehnung der Darmwand zu erlahmen, sodass dann eine Differenzierung zwischen einer mechanischen Obstruktion und einem paralytischen Ileus unmöglich sein kann.

Radiologische Symptomatik – Allgemein
Hauptsächliches Kennzeichen eines Ileus ist der Nachweis von dilatierten und meist flüssigkeitsgefüllten Darmschlingen mit den bildgebenden Verfahren.

Merke ! Wichtig ist die Unterscheidung von reinem Dünndarmmeteorismus, reinem Dickdarmmeteorismus und einem gemischten Dünn- und Dickdarmmeteorismus.

Dies gelingt im Allgemeinen auf den Abdomenleeraufnahmen in Rücken- und Linksseitenlage (Swart u. Meyer 1974). Sie geben aber häufig keine genaue Auskunft über Ort, Ausprägung und Ursache einer Obstruktion oder Paralyse.

Die Sonographie zeigt flüssigkeitsgefüllte Darmschlingen besser als auf einer Leeraufnahme, trägt aber zur Ursachenfindung meist nicht entscheidend bei (Abb. 5.24 a–c). Das Enteroklysma ist allen peroralen Kontrastmitteluntersuchungen überlegen (Maglinte u. Miller 1984; Shrake et al. 1991). Die CT sollte dem Enteroklysma im Notfall und bei hochgradigen Obstruktionen vorgezogen werden (Antes 1998; Maglinte et al. 1993; Megibow 1994; Rubesin u. Herlinger 1991). Die MRT zeigt vielversprechende Ansätze.

Die Wertigkeit der bildgebenden Verfahren hat sich insbesondere durch die Spiral-CT gegenüber den Kontrastmitteluntersuchungen verschoben. Die CT-Untersuchung kann ohne Patientenvorbereitung jederzeit durchgeführt werden. Sie erfolgt nach rektaler Gabe eines 3%igen wasserlöslichen Kontrastmittels zur Markierung und Beurteilung des Kolons und nach Injektion eines intravenösen Kontrastmittels. Aufgrund des meist flüssigkeitsgefüllten Dünndarms ist eine orale Kontrastierung nicht notwendig und klinisch oft nicht möglich (Antes u. Honold 1999). Im Zweifelsfall sollte eine CT-Untersuchung immer einer Bariumuntersuchung vorgezogen werden.

Technische Besonderheiten des Enteroklysmas bei Obstruktionen
Vor der Durchführung eines Enteroklysmas sind folgende Kontraindikationen zu berücksichtigen:

- Akutes Abdomen mit Peritonitis:
  Im Notfall sollen Spiral-CT mit intravenöser Kontrastmittelgabe, Sonographie und ggf. eine abdominelle Angiographie durchgeführt werden.
- Verdacht auf eine freie Darmperforation:
  Hier sind Abdomenleeraufnahmen und CT-Untersuchung die Methode der Wahl.
- Relative Kontraindikationen:
  - Verdacht auf hochgradige Kolonobstruktion.
  - Patient mit dekompensierter Herz- oder Niereninsuffizienz und hochgradiger
  - Darmobstruktion.

Die Technik des Dünndarmeinlaufs muss bei der Suche nach Stenosen dem Einzelfall angepasst werden. Das Vorliegen einer Obstruktion kann schon in der Bariumphase erkannt werden. Es zeigt sich ein geändertes Motilitätsmuster im Sinne einer *Obstruktionsdynamik*. Die Hyperperistaltik im proximalen Jejunum mit Abnahme der Kontraktionen in den distalen prästenotisch dilatierten Darmschlingen ist ein wesentliches differenzialdiagnostisches Merkmal gegenüber einer Darmparalyse (Pseudoobstruktion). Auf diese Obstruktionsperistaltik muss schon zu Beginn der Untersuchung geachtet werden, da sie mit zunehmender Auffüllung und Dilatation des Darms verschwinden kann (Abb. 5.25 a, b), insbesondere bei Patienten mit lang anhaltender, hochgradiger Obstruktion. Das Enteroklysma kann als ein *Provokationstest* bei geringgradigen Stenosen dienen.

Bei hochgradigen Obstruktionen mit starkem Reflux muss die Flussrate deutlich reduziert werden. Bei zunehmender Darmdilatation sollte man die Infusion von Barium fortsetzten, da es ohnehin zu einer Verdünnung mit der retinierten intestinalen Flüssig-

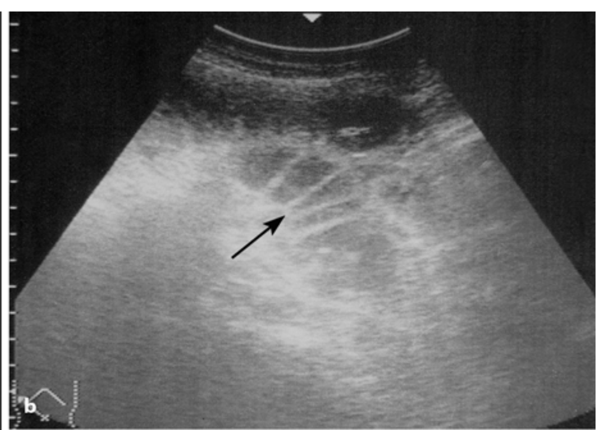


Abb. 5.24 a–c. Patient mit Obstruktionsbeschwerden. **a** Die Abdomenübersichtsaufnahme zeigt nur wenige dilatierte Dünndarmschlingen (*Pfeil*). **b** Die Sonographie zeigt flüssigkeitsgefüllten Dünndarm (*Pfeil*). **c** Die CT zeigt eine Darmschlinge, die mit der ventralen Bauchwand verwachsen ist (*Pfeil*). Rektale Kontrastierung des Kolons zum Ausschluss einer Dickdarmstenose

keit kommt. Der Bariumbolus ist sorgfältig zu verfolgen, um kurzstreckige Stenosen nicht zu übersehen (Abb. 5.26 a, b).

Palpation und Kompression mit Zielaufnahmen sind weitere Hilfsmittel bei der Diagnostik von Obstruktionen. Stark dilatierte kontrastmittelgefüllte Darmschlingen können Stenosen überlagern und verdecken. Auf Spätaufnahmen, bis zu 24 Stunden und länger, kann dann die Obstruktionsstelle ausreichend nachgewiesen werden (Abb. 5.27).

Die Furcht vieler Chirurgen vor einer Verschlechterung des Ileuszustandes durch ein Enteroklysma mit Barium ist unbegründet. Bariumuntersuchungen bei Obstruktionen werden von Chirurgen sogar empfohlen (Riveron et al. 1989). Die Sicherheit und Effizienz des Enteroklysmas bei Verdacht auf eine Obstruktion ist vielfach in Literatur und durch eigene langjährige Erfahrungen belegt (Antes 1988; Dehn u. Nolan 1989; Maglinte u. Miller 1984; Sellink 1976; Shrake et al. 1991).

Merke ! Im Gegensatz zum Kolon wird die resorbierte Flüssigkeit im Dünndarm weitgehend wieder sezerniert, sodass es im Dünndarm nicht zum Eindicken des Bariums kommt.

Jodhaltige, wasserlösliche Kontrastmittel sind nicht geeignet bei der Suche nach Obstruktionen, insbesondere wenn sie peroral verabreicht werden. Diese Kontrastmittel werden durch die vermehrte intestinale Flüssigkeit verdünnt, sodass sich meist keine Obstruktionsursache finden lässt. Sie können allen-

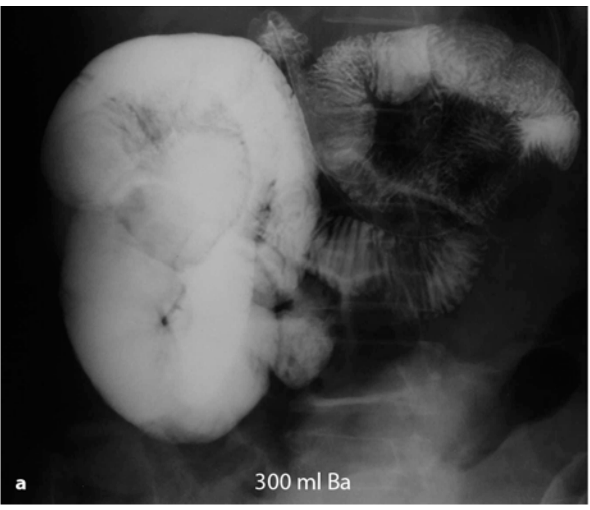
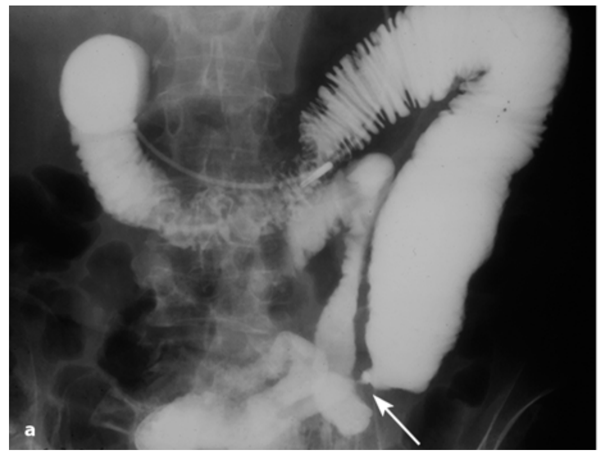
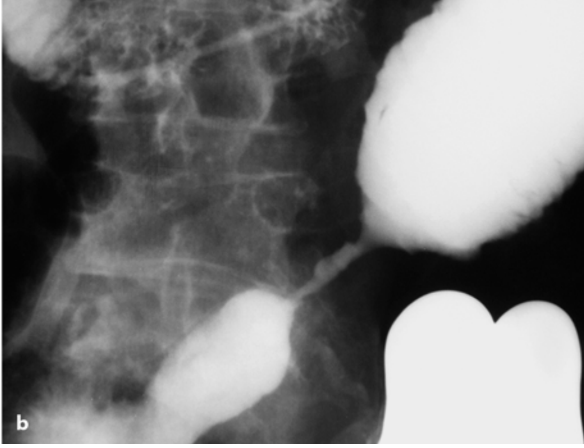


Abb. 5.25 a, b. Obstruktionsperistaltik. **a** In der Bariumphase Hyperperistaltik im proximalen Jejunum mit Abnahme der Kontraktionen in den distalen prästenotisch dilatierten Darmschlingen. **b** Bei zunehmender Auffüllung des distalen Darms kann diese Obstruktionsdynamik verloren gehen. Eine Differenzierung von einer Darmparalyse (Pseudoobstruktion) kann dann schwierig sein (Nebenbefund: Rotationsanomalie)





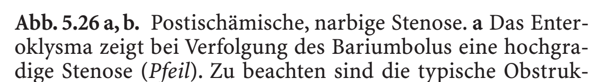


Abb. 5.26 a, b. Postischämische, narbige Stenose. **a** Das Enteroklysma zeigt bei Verfolgung des Bariumbolus eine hochgradige Stenose (*Pfeil*). Zu beachten sind die typische Obstruktionsdynamik und der Kalibersprung. **b** Auf der Zielaufnahme kann die Morphologie der Stenose gut herausgearbeitet werden

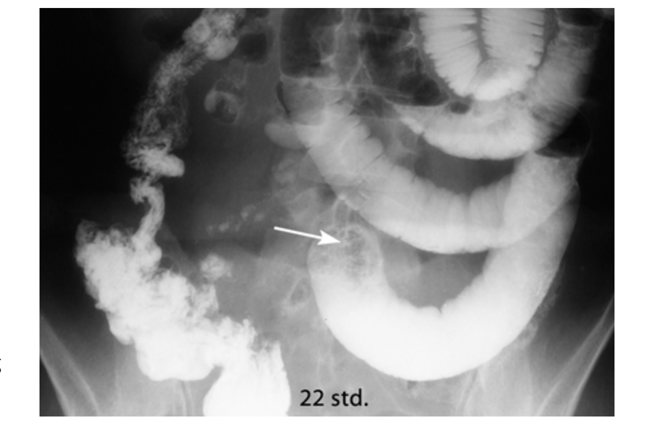


Abb. 5.27. Spätphase einer Enteroklysmauntersuchung. Die Bariumsuspension vor der Stenose (*Pfeil*) ist nach 22 Stunden in flüssiger Lösung erkennbar an der Sedimentation auf dieser Aufnahme im Stehen. Beginnende Eindickung des Bariums im rechten Kolon. Beachte: Barium dickt im Dünndarm nicht ein!

falls zur Stimulation bei einem „Subileuszustand" angewendet werden. Diesem positiven „therapeutischen" Effekt der Peristaltikanreicherung stehen dabei mögliche Nebenwirkungen entgegen. Kreislauf und Elektrolythaushalt können durch diese hyperosmolaren Mittel negativ beeinflusst werden, und die korrekte Diagnose wird meist verschleppt.

Radiologische Symptomatik – Speziell

■ **Verwachsungen (Adhäsionen, Briden).** Etwa 90% aller operierten Patienten entwickeln Verwachsungen im Bereich des Operationsgebietes (Menzies u. Ellis 1989), allerdings wird nur ein kleiner Teil der Betroffenen symptomatisch.

Briden. Der wichtigste Röntgenbefund bei Briden ist ein Kalibersprung zwischen dem proximal dilatierten Darm und dem unterfüllten distalen Abschnitt (Abb. 5.28). Eine einzelne Bride führt in der Regel zu schwereren Stenosen als multiple Adhäsionen (Caroline et al. 1984).

Briden erkennt man an einer oder mehreren bandförmigen Einengungen des Darms, häufig verbunden mit Abknickung eines Darmsegments. Die Kerckring-Falten sind dann verzogen, gerafft, aber nicht destruiert (Abb. 5.29). Wegen der guten Distension des Darmlumens und der Verfolgung des Kontrastmittelbolus unter Durchleuchtung können geringgradige obstruierende Verwachsungen nur beim Enteroklysma entdeckt werden („Provokationstest"; Abb. 5.30). Bei Verdacht auf hochgradige und länger bestehende Obstruktionen wie auch im Notfall sollte vor einem Enteroklysma eine CT-Untersuchung durchgeführt werden (Abb. 5.31). Intraoperativ zeigen sich häufig mehr Briden und Verwachsungen, als auf präoperativen Untersuchungen angenommen wurde.

Nichtstenosierende Adhäsionen. Im Enteroklysma findet man keine Passagebehinderung und manchmal einen *scheinbaren* Normalbefund. Gelegentlich gibt der Patient bei der Passage des Kontrastmittels aufgrund der starken Füllung einen Dehnungsschmerz an, der dem klinischen Beschwerdebild entspricht („Provokationstest"). Ursache dafür sind Verwachsungen zur Bauchdecke bzw. zum Netz. Bei einem zweifelhaften Enteroklysmabefund sollte eine CT durchgeführt werden, da diese die Verwachsungen oft eindrucksvoll darstellt (Antes 1998; Abb. 5.32).

■ **Metastasen.** Peritonealmetastasen siedeln sich vorwiegend mesenterialseitig und in den abhängigen Partien der Bauchhöhle an (Meyers 1988) und hier bevorzugt im rechten Unterbauch. Der Röntgenbe-

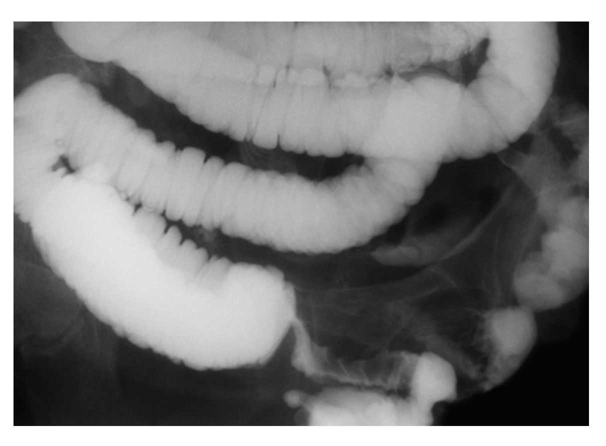


Abb. 5.28. Obstruktion durch passagere Einklemmung bei Narbenbruch. Deutlicher Kalibersprung. Der poststenotische Darm zeigt Zeichen der Ischämie mit verdickten Falten

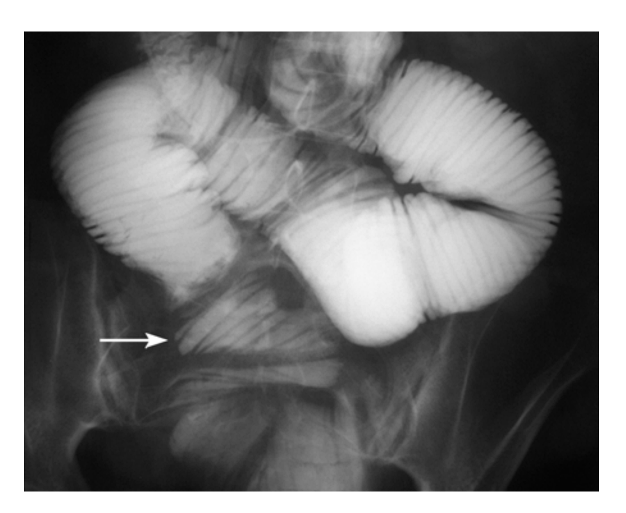


Abb. 5.29. Mehrere Briden. Die Falten lassen sich bis zu den Stenosen verfolgen und sind verzogen, gerafft, aber nicht destruiert (*Pfeil*)

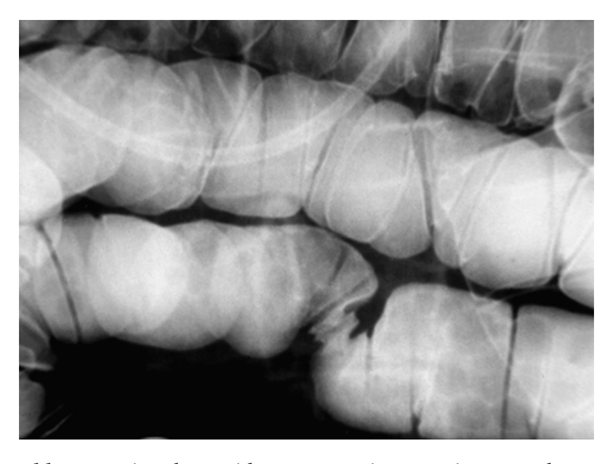


Abb. 5.30. Singuläre Bridenstenose. Die Darmeinengung kann nur aufgrund der guten Füllung und Distension des gesunden Darms erkannt werden

Abb. 5.31. Obstruktion durch Bride zur Bauchdecke (*Pfeil*). CT-Diagnostik im Akutfall bei hochgradiger mechanischer Dünndarmobstruktion

Abb. 5.32. Verwachsungen zur Bauchdecke. Patient mit Verwachsungsbeschwerden. Mehrere Jahre nach Cholezystektomie. Die CT zeigt zwei Dünndarmschlingen, die im Narbenbereich an der Bauchwand fixiert und eingeengt sind (*Pfeile*). Geringe prästenotische Dilatation. Die CT zeigt die Veränderungen eindrucksvoller als das nachfolgende Enteroklysma (nicht abgebildet)

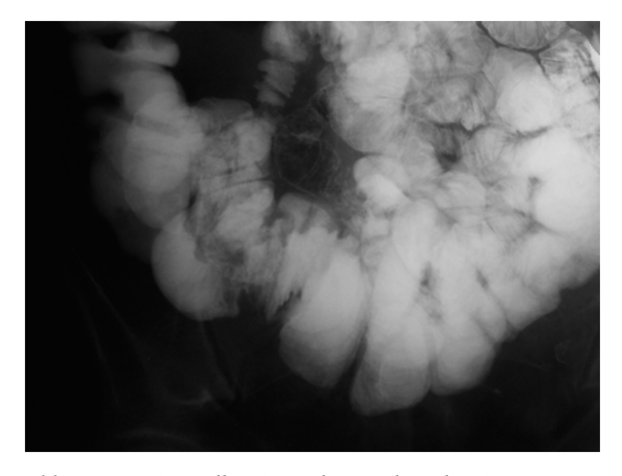
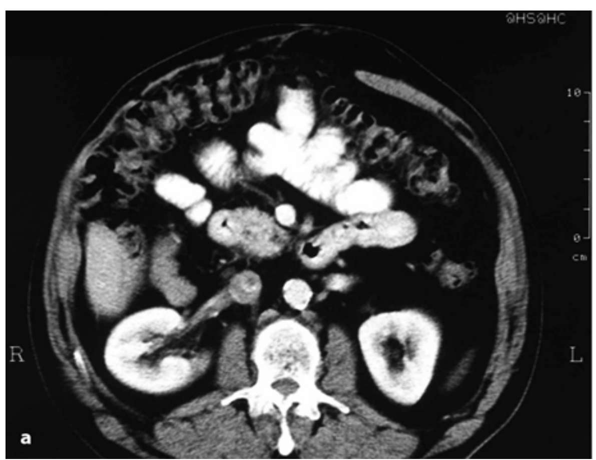


Abb. 5.33. Peritonealkarzinose bei Pankreaskarzinom. Deutliche Faltenverziehungen und bandförmige Einengung des Dünndarms durch metastatische Absiedelungen auf der Serosa

fund entspricht dem einer extrinsischen Raumforderung, die die Serosa infiltriert. Charakteristischerweise sieht man verzogene und verformte Falten in einem fixierten eingeengten Segment (Abb. 5.33). Im Vergleich zu Briden ist die mesenteriale, konkave Seite einer Darmschlinge eingezogen und knotig infiltriert.

Eine solitäre, zirkuläre Infiltration kann einem primären Adenokarzinom ähneln. Die CT kann bei der Differenzierung zwischen Verwachsungen und Metastasen sehr hilfreich sein, insbesondere da der extrinsische Tumor direkt nachweisbar ist (Abb. 5.34 a, b). Zusätzlich kann man Aszites und Metastasen im Netz und Mesenterium als Zeichen einer Peritonealkarzinose finden sowie Leber- oder Lymphknotenmetastasen.

Abb. 5.34 a, b. Peritonealkarzinose bei Kolonkarzinom. **a** Umschriebene Stenose (*Pfeil*) mit Wandinfiltration und fehlende Faltenverziehung sprechen gegen eine Bride. **b** Die CT zeigt die tumoröse Wandinfiltration direkt (*Pfeil*)



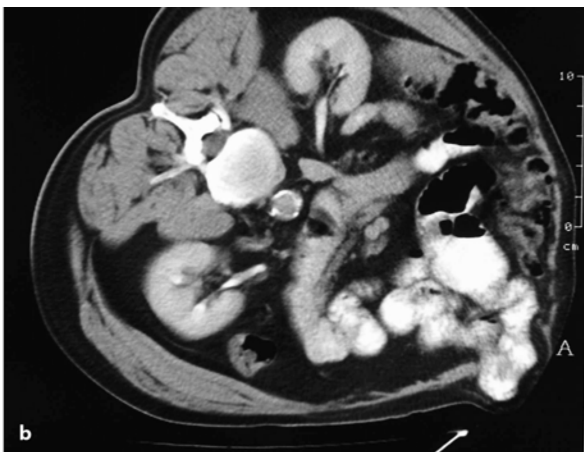


Abb. 5.35 a, b. Gleitende Bauchwandhernie. **a** Die CT in Rückenlage zeigt eine breite Rektumdiastase und eine dünne Bauchdeckenmuskulatur. **b** Durch Umlagerung kommt es zu einem Prolaps von Dünndarmschlingen durch eine Bruchlücke

■ **Hernien.** Narben und Bauchwandhernien verursachen selten eine Obstruktion, da die Bruchpforte in der Regel weit ist. Gelegentlich kann eine Leisten- oder Schenkelhernie als Obstruktionsursache bei unklarem klinischen Untersuchungsbefund, insbesondere bei schwierig untersuchbaren, adipösen Menschen, gefunden werden. Die CT ist den Bariumuntersuchungen im Allgemeinen überlegen. Sie kann kombiniert werden mit Provokationsmanövern wie Pressen oder Umlagerung (Abb. 5.35 a, b). Die relativ häufigen inneren Hernien nach Operationen im kleinen Becken, bei denen sich ein Defekt des Beckenperitoneums entwickelt hat, können eindrücklich mit dem Enteroklysma dargestellt werden (Abb. 5.36).

■ **Volvulus.** Briden oder seltener eine externe oder interne Hernie können zu einer Abschnürung einer Darmschlinge führen („Closed-loop-Obstruktion"). Diese partiell obstruierte Schlinge kann torquieren und sich zu einem Strangulationsvolvulus mit Verlegung der Blutversorgung entwickeln. Bei Verdacht auf einen Volvulus sollte man eine notfallmäßige CT-Untersuchung durchführen, die ein typisches Bild einer Closed-loop-Obstruktion zeigen kann (Abb. 5.37). Zusätzlich lassen sich mit einer intravenösen Kontrastmittelgabe die Durchblutungsverhältnisse untersuchen (Balthazar et al. 1992; Sung et al. 2000).

■ **Invagination.** Bei der Invagination stülpt sich ein proximaler Darmabschnitt zusammen mit einem Teil des Mesenteriums in das Lumen eines distal gelegenen Darmanteils. Das innere, sich einstülpende Segment wird als *Intussuszeptum* und das distale äußere aufnehmende Segment als *Intussuszipiens* bezeichnet. Im Röntgenbild zeigt sich das Intussuszeptum als ein kontrahiertes eingeengtes Segment. Bei Bariumuntersuchungen kann dann das „Spiralfederzeichen" beobachtet werden (Abb. 5.38). Eine Invagination und deren Ursache kann sehr gut mit der CT dargestellt werden (Abb. 5.39).

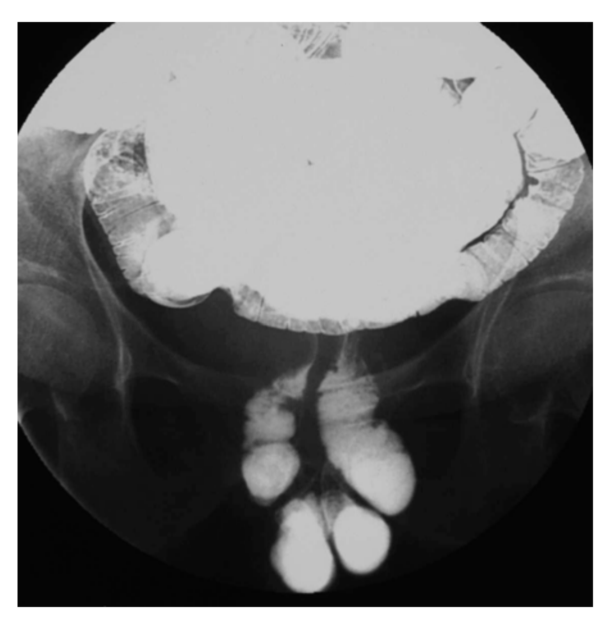


Abb. 5.36. Innere Hernie. Patientin mit intermittierenden Obstruktionsbeschwerden nach Hysterektomie. Prolaps von Darmschlingen durch einen Defekt im basalen Peritoneum mit Kalibersprung

■ **Andere Ursachen für eine mechanische Dünndarmobstruktion.** Es gibt viele weitere Ursachen für eine mechanische Dünndarmobstruktion. Sie können eingeteilt werden in extrinsische und intrinsische Ursachen (Tabelle 5.2).

Abb. 5.37. Strangulationsileus. Patientin mit akutem Abdomen. Die notfallmäßig durchgeführte CT-Untersuchung zeigt flüssigkeitsgefüllte und dilatierte Darmschlingen, die keilförmig um das torquierte Mesenterium angeordnet sind (*Pfeil*). Das Kolon ist von rektal teilweise kontrastiert

Abb. 5.39. Invagination bei Leiomyosarkom. Die CT-Untersuchung wegen intermittierenden Bauchkrämpfen zeigt eine Dünndarmkokarde. Das zentral liegende Intussuszeptum enthält Darm und zugehöriges Mesenterium mit Fettdichte. Keine sichere Abgrenzung des intraoperativ gefundenen Tumors. (Mit freundlicher Genehmigung Dres. J. Fischer und M. Gob, Coesfeld)

Abb. 5.38. Invagination bei Burkitt-Lymphom des Jejunums. 4-jähriger Junge mit intermittierenden Bauchkrämpfen und Anämie. Die Magen-Darm-Passage zeigt eine jejunojejunale Invagination durch einen polypösen Tumor (*Pfeilspitze*). „Spiralfederzeichen" bei Invagination (*Pfeil*)

Tabelle 5.2. Dünndarmobstruktionen

Extrinsische Ursachen	Intrinsische Ursachen
Verwachsungen (am häufigsten) Metastasen (häufig) Karzinoid, metastasierend Hernien *Äußere* Narben, Bauchwand inguinal femoral Obturator andere seltene Lokalisationen *Innere* Becken, postoperativ paraduodenal andere seltene Lokalisationen Abszesse Divertikulitis Adnexitis Morbus Crohn Endometriose Andere seltene Ursachen	Tumoren Adenokarzinom Karzinoid Lymphom (selten) Sarkom (selten) Entzündungen Morbus Crohn Strahlenenteritis Tuberkulose (selten) Medikamenteninduziert (selten) Eosinophile Gastroenteritis (selten) Vaskulär Ischämie Hämatom (selten) Posttraumatisch Gerinnungsstörungen Antikoagulanzien Purpura abdominalis Invaginationen Idiopathisch Intraluminale Ursachen Gallenstein Bezoar Fremdkörper Würmer Mekonium

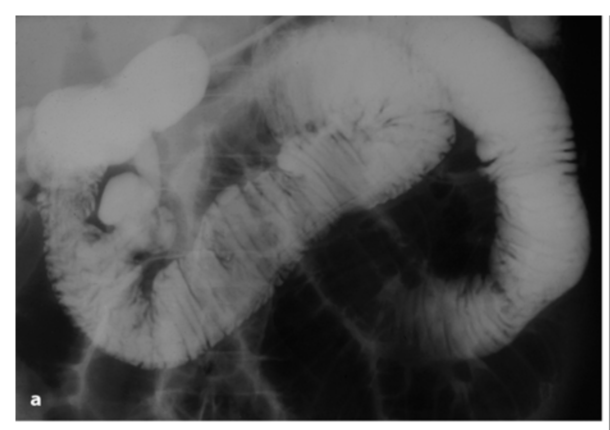


Abb. 5.40. **a** Intestinale Pseudoobstruktion bei langjährigem Laxanzienabusus. Die Bariumphase zeigt eine ausgeprägte Hypoperistaltik (vgl. Abb. 5.3). Nach 300 ml Barium ist nur die erste Jejunumschlinge gefüllt. Das Lumen ist gleichmäßig dilatiert, und es zeigen sich keine Kontraktionen. Erst nach 18 Stunden war das Kolon erreicht. Patientin mit Meteorismus (s. geblähte Darmschlingen) und Stuhlverhalt. Keine klinischen Obstruktionszeichen oder Peritonitis. Untersuchung zum Ausschluss eines mechanischen Hindernisses. **b** Mechanische Dünndarmobstruktion durch Metastase. Vermehrte Kontraktionen im proximalen Darm mit zunehmender Lumendilatation und Abnahme der Kontraktion weiter distal bis zum Punkt der ersten Stenose

■ **Paralytischer Ileus.** Die häufigste Ursache für eine Darmparalyse sind postoperative Zustände, Elektrolytentgleisungen, Durchblutungsstörungen und medikamentöse Nebenwirkungen. Die klinische Symptome sind so genannte Subileusbeschwerden mit aufgetriebenem Leib und plätschernder Peristaltik. Eine Unterscheidung von einer mechanischen Obstruktion ist klinisch und auf Abdomenübersichtsaufnahmen oft nicht möglich. Die Patienten zeigen keine Zeichen einer Peritonitis mit Abwehrspannung, Fieber, Tachykardie und Leukozytose. Aufgrund des fehlenden Nachweises einer mechanischen Stenose wird dieses Bild auch als intestinale Pseudoobstruktion bezeichnet. Da es sich hier um eine Motilitätsstörung des Darms handelt, erfolgt die eingehende Besprechung im Abschn. 5.6.7, „Motilitätsstörungen“. Röntgenologisch lässt sich diese Funktionsstörung am besten mit dem Enteroklysma darstellen. Das Bild unterscheidet sich eindeutig von dem einer mechanischen Obstruktion (Abb. 5.40 a, b).

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie. (Mod. nach Herlinger u. Rubesin 1994)

- Die CT ist die Methode der Wahl bei:
  - Akuter und hochgradiger Dünndarmobstruktion
  - Paralyse von Dünn- und Dickdarm
  - Dünndarmobstruktion von langer Dauer mit starker Dilatation und reduzierter Motilität
  - Verdacht auf Strangulationsileus mit Durchblutungsstörungen und Peritonitis
- CT und Enteroklysma sind komplimentär bei:
  - Verdacht auf Peritonealkarzinose und mesenterialer Infiltration (z. B. Karzinoid)
  - Verwachsungsbeschwerden bei nichtstenosierenden Adhäsionen
  - Hinweis auf einen exoenterischen Prozess im Enteroklysma
- Das Enteroklysma ist die Methode der Wahl bei:
  - Intermittierenden oder geringgradigen Obstruktionsbeschwerden als Provokationstest
  - Zur genaueren Lokalisation von Adhäsionen und zur Planung einer Operation
  - Zur Differenzierung zwischen Adhäsionen und Metastasen
  - Zur präoperativen Planung bei ausgedehnter stenosierender Strahlenenteritis

Literatur

Antes G (1998) Bildgebende Dünndarmdiagnostik. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo

Antes G, Honold W (1999) Gastrointestinaltrakt. In: Klöppel R, Heuser L (Hrsg) Spiral-CT. Huber, Bern Göttingen Toronto Seattle, S 137–152

Balthazar EJ, Birnbaum BA, Megibow AJ, Gordon RB, Whelan CA, Hulnick DH (1992) Closed-loop and strangulation intestinal obstruction: CT signs. Radiology 185: 769–775

Bizer LS, Liebling RW, Delany HM, Gliedmann ML (1981) Small bowel obstruction. Surgery 89: 407–413

Caroline DF, Herlinger H, Laufer I, Kressel HY, Levine MS (1984) Small bowel enema in the diagnosis of adhesive obstructions. AJR Am J Roentgenol 142: 1133–1139

Dehn TCB, Nolan DJ (1989) Enteroclysis in the diagnosis of intestinal obstruction in the early postoperative period. Gastrointest Radiol 14: 15–21

Herlinger H, Rubesin SE (1994) Obstruction. In: Gore RM, Levine MS, Laufer I (eds) Textbook of gastrointestinal radiology. WB Saunders, Philadelphia, pp 931–966

Maglinte DDT, Miller RE (1984) Intubation infusion method: reliability in diagnosis of mechanical partial small-bowel obstruction. Mt Sinai J Med 51: 372–377

Maglinte DDT, Peterson LA, Vahey TN, Miller RE, Chernish SM (1984) Enteroclysis in partial small bowel obstruction. Am J Surg 147: 325–329

Maglinte DDT, Gage SN, Harmon BH et al. (1993) Obstruction of the small intestine: accuracy and role of CT in diagnosis. Radiology 188: 61–64

Megibow AJ (1994) Bowel obstruction-evaluation with CT. Radiol Clin North Am 32: 681–870

Menzies D, Ellis H (1989) Intra-abdominal adhesions and their prevention by topical tissue plasminogen activator. J R Soc Med 82: 543–535

Meyers MA (1988) Dynamic radiology of the abdomen. Normal and pathologic anatomy, 3rd edn. Springer, New York

Pschyrembel (1998) Klinisches Wörterbuch 258., neu bearbeitete Auflage. de Gruyter, Berlin New York

Riveron FA, Obeid FN, Horst MH, Sorenson VJ, Bivins BA (1989) The role of contrast radiography in presumed bowel obstruction. Surgery 106: 496–501

Rubesin SE,Herlinger H (1991) CT evaluation of bowel obstruction: a landmark article – implications for the future. Radiology 180: 307–308

Sellink JL (1976) Radiological atlas of common diseases of the small bowel. Stenfert Kroese, Leiden

Shrake PD, Rex DK, Lappas JC et al. (1991) Radiographic evaluation of suspected small bowel obstruction. Am J Gastroenterol 86: 175–178

Sung E, Hyun K, Soo-Hyun L (2000) CT and MR imaging findings of bowel ischemia from various primary causes. Radiographics 20: 244–252

Swart B, Meyer G (1974) Die Diagnostik des akuten Abdomens beim Erwachsenen – ein neues klinisch-röntgenologisches Konzept. Radiologe 14: 1–57

5.4 Entzündliche Darmerkrankungen

Die entzündlichen Dünndarmerkrankungen können in *akute* und in *chronische Darmentzündungen* eingeteilt werden. Die akuten Enteritiden werden meist durch pathogene Keime oder Parasiten verursacht und spielen in vielen Teilen der Welt eine wichtige Rolle. Der Morbus Crohn und die Colitis ulcerosa sind die bekanntesten chronischen Dünndarmerkrankungen in den westlichen Industriestaaten. Daneben existieren noch andere chronische entzündliche bzw. entzündungsähnliche Erkrankungen. Die akuten Darminfektionen sind selten Anlass für radiologische Untersuchungen mit Ausnahme des Ultraschalls. Bei chronischen Beschwerden besteht ein höherer Stellenwert für die bildgebenden Verfahren.

5.4.1 Morbus Crohn

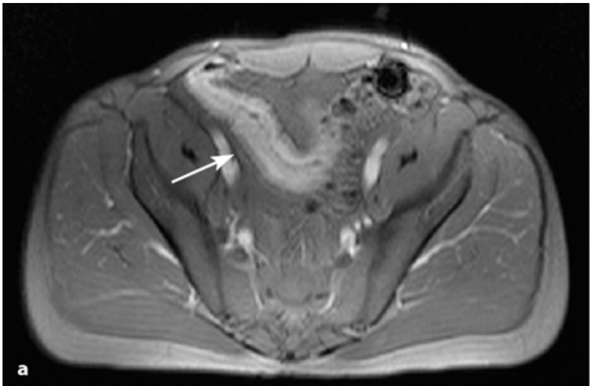
Synonyme: Ileitis terminalis, Enteritis regionalis.

Der Morbus Crohn wurde erst 1932 von Crohn, Ginzburg und Oppenheimer als eigenständiges Krankheitsbild erkannt und beschrieben. Zuvor wurde diese Krankheit als Tuberkulose des Ileums, als chronische Appendizitis oder als unspezifische Granulomatose bezeichnet.

Definition Der Morbus Crohn ist eine chronisch-entzündliche Erkrankung des gesamten Magen-Darm-Kanals mit segmentaler Ausbreitung (Morson 1964).

Pathologisch-anatomische Grundlagen

Die Ätiologie der chronisch-entzündlichen Darmerkrankungen (Morbus Crohn und Colitis ulcerosa) ist weiterhin unbekannt (Feuerbach u. Schölmerich 2000; Ochsenkühn et al. 2003; Wills et al. 1997). Ebenso wenig ist klar, ob Morbus Crohn und Colitis ulcerosa eine gemeinsame Ätiologie haben und sich nur durch ihre klinische Expression unterscheiden oder ob es sich überhaupt um 2 Entitäten und nicht um ein Konglomerat verschiedener Erkrankungen mit ähnlicher Expression handelt. Unstrittig ist, dass den chronisch entzündlichen Darmerkrankungen eine genetische Disposition zu Grunde liegt. Grundlage der genetischen Disposition könnten Permeabilitätsstörungen des Darms, Veränderungen der intestinalen Barriere durch Störungen der komplexen Muzinmatrix, Störungen des Stoffwechsels von Oxidanzien oder Fettsäuren und schließlich immunologische Primärdefekte sein.



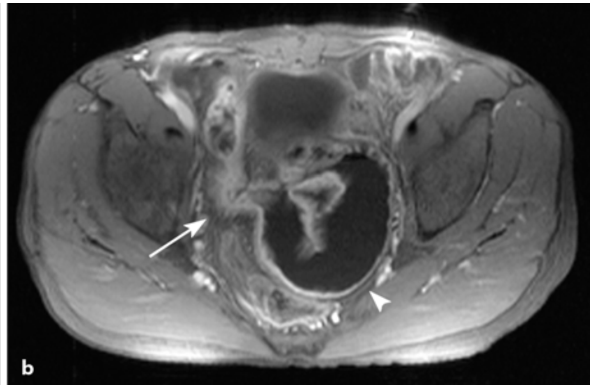


Abb. 5.41. a Morbus Crohn, Befall des terminalen Ileums, Lumenstenose, massive Wandverdickung mit erheblicher Kontrastmittelaufnahme (*Pfeil*). **b** Vorgelagerte prästenotische Dilatation (*Pfeilspitze*)

Epidemiologische Daten liefern klare Hinweise für eine Beteiligung von Umweltfaktoren. Gesichert ist ein erhöhtes Risiko von Morbus Crohn bei Rauchern und ein „protektiver Wirkmechanismus" des Rauchens bei Colitis ulcerosa.

Im Gegensatz zur mukosalen Entzündung des Kolons bei der Colitis ulcerosa kommt es bei Morbus Crohn zu einer transmuralen Entzündung, die vom Mund bis zum Anus auftreten kann, wobei das terminale Ileum mit oder ohne Zökum am häufigsten befallen ist. Extraintestinale Manifestationen können in Begleitung auftreten. Histologisch beginnt diese Krankheit in den Lymphfollikeln der Darmschleimhaut und in größeren Peyer-Plaques (Morson u. Dawson 1979). Es folgen Lymphödem und entzündliche Infiltration zunächst der Submukosa, später dann aller Wandschichten. Dadurch entsteht das Bild einer granulierten bzw. nodulären Schleimhaut. Die nichtverkäsenden Granulome sind das histologische Merkmal des Morbus Crohn. Sie werden allerdings nur in 60% der Fälle gefunden und sind nicht pathognomonisch.

Lymphozytäre Aggregate mit transmuraler Ausdehnung, Plasmazellinfiltrate und Kryptenabszesse sind oft erforderlich, um die Diagnose histopathologisch zu sichern. Als eine der ersten makroskopischen Veränderungen gelten die aphthoiden Ulzera, d.h. kleine Erosionen, die über Ansammlungen von lymphatischem Gewebe liegen. Diese Frühveränderungen sind bereits radiologisch nachweisbar (Marshak 1975). Der entzündliche Prozess breitet sich diskontinuierlich in der Lamina propria mit unterschiedlicher Ausprägung und an verschiedenen Stellen eines Darmsegments aus. Er kann schließlich alle Schichten der Darmwand befallen. Das für einen Morbus Crohn typische *Pflastersteinrelief* entsteht durch longitudinale und transversale Ulzera und Fissuren der Schleimhaut, die durch das submuköse Ödem angehoben wird. Bei fortgeschrittener Krankheit kommt es zur Darmwandverdickung, die aus einer Kombination aus Ödem und Fibrose besteht und schließlich zur Ausbildung von Strikturen, Fisteln und Abszessen führt.

Typisch für den Morbus Crohn ist der *segmentale Befall des Darms.* Zwischen erkrankten Darmabschnitten („skip lesions") können normal erscheinende Darmabschnitte („skip areas") liegen. In der Regel sind die distalen Läsionen stärker ausgeprägt als die proximalen (disproportionierter Befall).

Charakteristisch ist auch die Proliferation des mesenterialen Fett- und Bindegewebes („creeping fat"). Zusammen mit den verbackenen Darmschlingen kann dieser Konglomerattumor als Resistenz getastet werden. Dieser Pseudotumor lässt sich gut in der CT und MRT direkt nachweisen (Abb. 5.41 a, b) Tiefe Wanddefekte des Morbus Crohn können auf die Umgebung übergreifen. Es entstehen Abszesse und Fistelgänge, die entweder blind enden oder Anschluss an benachbarte Darmschlingen bzw. Organe finden. Enterokutane Fisteln entwickeln sich meist postoperativ. Der Morbus Crohn neigt zum asymmetrischen Befall der Darmzirkumferenz. Die bevorzugte Lokalisation liegt dabei an der mesenterialen Seite. Fibrosierungsvorgänge führen zur Schrumpfung und Begradigung des Mesenterialansatzes. Durch die daraus resultierende Raffung wird die antimesenteriale Seite relativ zu lang, und die intakte Darmwand stülpt sich divertikelartig aus.

Die ileokolische Lokalisation des Morbus Crohn ist mit 55% am häufigsten. In 30% der Fälle ist die Krankheit allein auf den Dünndarm beschränkt, wobei in 14% nur das terminale Ileum befallen ist. Nur bei 3% der Patienten findet man eine Erkrankung des proximalen Dünndarms ohne Befall des terminalen Ileums und bei 15% ist nur das Kolon erkrankt (Mekhjian et al. 1979).

Klinische Symptomatik

Das klinische Bild des Morbus Crohn wird im Wesentlichen vom Aktivitätsgrad und von der Lokalisation bestimmt. Der Morbus Crohn ist eine chronische Erkrankung, die in Schüben verläuft. Der Manifestationsgipfel liegt zwischen dem 20. und 30. Lebensjahr und weist lebenslangen Charakter auf. Nicht selten beginnt die Erkrankung im Kindesalters oder wird erst im höheren Lebensalter entdeckt.

Die führenden Symptome des Morbus Crohn sind chronische Durchfälle mit und ohne Blutbeimengungen, gelegentlich Obstipation, periphere Fisteln und besonders bei ileozökalem Befall rezidivierende Schmerzen, vorwiegend im rechten Unterbauch. Auch extraintestinale Symptome wie Oligoarthritis, Spondylarthritis, Erythema nodosum, Pyoderma gangränosum, Uveitis, Iritis und subfebrile Temperaturen können initiale Symptome sein und die Diagnose erschweren. Entzündliche Schwellungen oder narbige Strikturen führen zu Obstruktionsbeschwerden.

Bei den chronisch entzündlichen Darmerkrankungen sind die Blutbeimengungen beim Morbus Crohn mit 27% geringer als bei der Colitis ulcerosa mit 89% (Feuerbach u. Schölmerich 2000).

Abb. 5.42. Frühform eines Morbus Crohn mit lymphfollikulärer Hyperplasie und verdickten Falten im terminalen Ileum

Radiologische Symptomatik

■ **Allgemein.** Ziel der bildgebenden Diagnostik ist es:

- Frühveränderungen zu erkennen,
- das volle Ausmaß der Erkrankung darzustellen und einen segmentalen Befall zu erkennen (als Entscheidungshilfe für ein chirurgisches Vorgehen),
- eine Progression zu erkennen,
- zu entscheiden, ob bei einer Engstellung ein Spasmus, eine aktive ulzerierende Stenose oder eine fibröse Striktur vorliegt,
- postoperative Komplikationen zu erfassen,
- einen Morbus-Crohn-Verdacht auszuschließen.

■ **Speziell.** Die *frühe Form* wird selten initial angetroffen. Man findet verdickte Falten und eine kleinnoduläre Oberfläche (Abb. 5.42), aphthöse Ulzera und ein vergröbertes Zottenmuster. Keine der 3 Veränderungen ist spezifisch für einen Morbus Crohn. Bei einem Zusammentreffen von 2 oder 3 dieser radiologischen Zeichen ist die Diagnose eines Morbus Crohn wahrscheinlich (Marshak u. Wolf 1955; Abb. 5.43). Diese Veränderungen sind nur im Enteroklysma nachweisbar.

Die *mittelschwere Form* wird häufig initial gefunden. Im Enteroklysma sieht man eine noduläre Oberfläche, Ulzera, Verkürzungen der mesenterialen Darmseite mit linearen Ulzera und Aussackungen an der antimesenterialen Seite mit erhaltener Peristaltik. Das „string sign" tritt auf, d. h. spastische Kontraktionen eines erkrankten Darmsegments ohne stenosierende Wirkung.

Das Darmlumen ist noch nicht nennenswert eingeengt (Abb. 5.44). Die begleitende Darmwandverdickung ist besser in der CT, MRT oder Sonographie erkennbar.

Die *fortgeschrittene Form* wird bei einer Erstuntersuchung am häufigsten gefunden, oder die Erkrankung ist bereits bekannt. Der Darm ist durch eine zunehmende Sklerolipomatose des Mesenteriums fixiert, die Darmwand ist verdickt und das Lumen eingeengt. Im Enteroklysma findet sich eine ulzeronoduläre Oberfläche („Pflastersteinrelief"), gelegentlich Pseudopolypen, Spasmus und entzündlich aktivierte Stenosen und Strikturen (Abb. 5.45 bis Abb. 5.47).

Das Hauptmerkmal bei den anderen bildgebenden Verfahren sind die Darmwandverdickung und

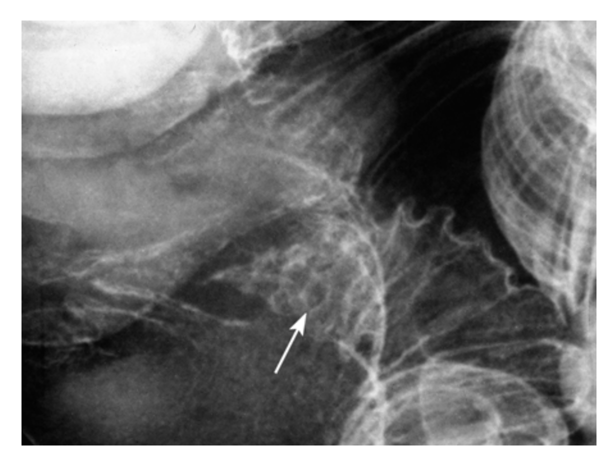


Abb. 5.43. Frühform eines Morbus Crohn mit verdickten Falten, aphthösen Ulzera (*Pfeile*)

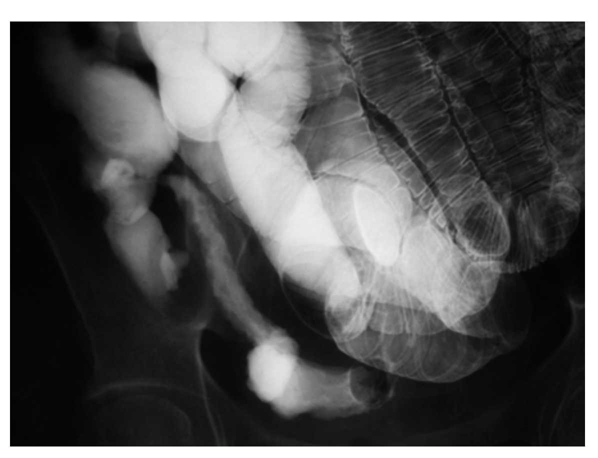


Abb. 5.44. Morbus Crohn. Typischer Befall mit Primärdiagnostik: ulzeronoduläre Oberfläche und Wandverdickung des terminalen Ileums

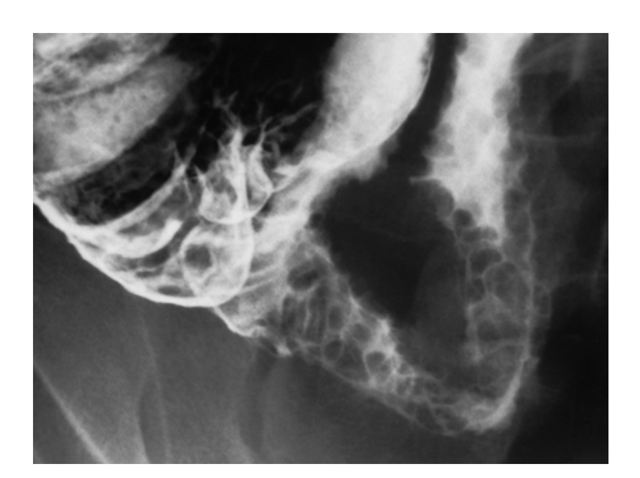


Abb. 5.45. „Pflastersteinrelief" als Ausdruck ulzeronodulärer Veränderungen

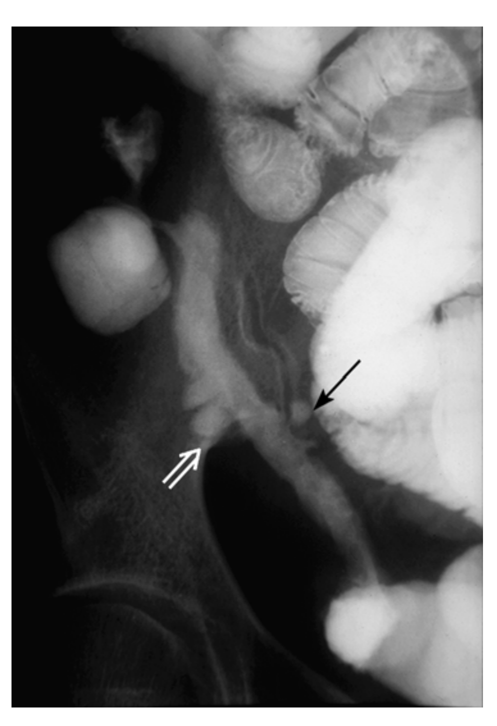


Abb. 5.46. Morbus Crohn des terminalen Ileums mit tiefen Ulzera an der Mesenterialseite (*Pfeil*) und so genannten „Pseudodivertikeln" an der antimesenterialen Seite (*Doppelpfeil*)

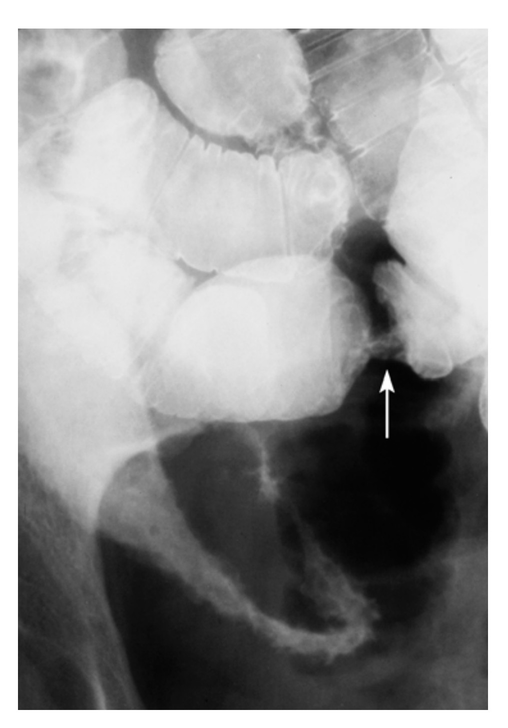


Abb. 5.47. Segmentaler Befall. Deutliche Erkrankung im terminalen Ileum mit Wandverdickung, Lumeneinengung und ulzeronodulärer Oberfläche. Kurzer segmentaler Befall („skip lesion") von geringerer Ausprägung (*Pfeil*)

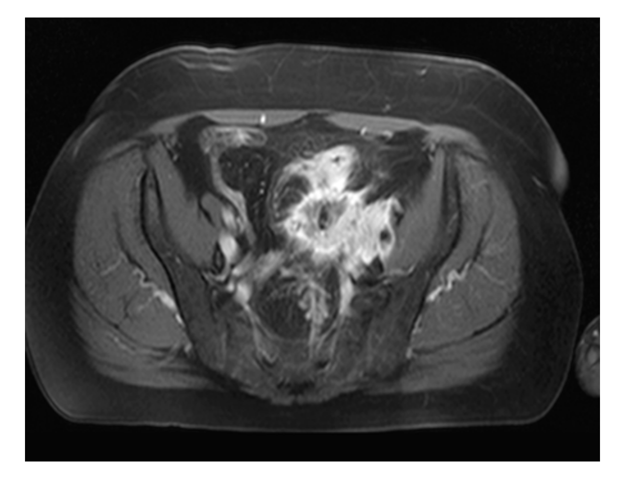


Abb. 5.48. Morbus Crohn, Konglomerattumor im Becken links, konsekutive Hydronephrose links

Abb. 5.49. Morbus Crohn in Remission. Glatte Oberfläche, aufdehnbarer Darm, entsprechend einer aneurysmatischen Dilatation und Ausbildung eines längs verlaufenden Oberflächenprofils im kollabierten Abschnitt (*Pfeil:* „Bike-tire-Phänomen")

die Sklerolipomatose des Mesenteriums, am besten erkennbar in der CT und MRT. Die entzündliche Aktivität kann am Ausmaß der Kontrastmittelaufnahme der Darmwand abgeschätzt werden (Schunk et al. 2000) (Abb. 5.48).

Bei *Remission* der Erkrankung finden sich eine Atrophie und eine Glättung der Schleimhautoberfläche im Enteroklysma. Die Wandverdickung ist rückläufig, sodass das Lumen zunehmend aufdehnbar, aber auch kollabierbar wird. Infolgedessen kann das „Bike-tire-Phänomen" auftreten. Es zeigt einen atonischen Darmabschnitt mit glatter atrophischer Oberfläche, der bei fehlender Füllung kollabiert und ein längs verlaufendes Oberflächenprofil, vergleichbar mit einem parallel verlaufenden Fahrradreifenprofil, aufweist (Sellink u. Miller 1982; Abb. 5.49). Dieses Phänomen ist allerdings unspezifisch und kann auch im Normalfall beobachtet werden. Das „string sign" kann erhalten bleiben.

Fisteln werden zu den *Komplikationen* des Morbus Crohn gezählt. Sie entstehen als Folge einer transmuralen Entzündung und entwickeln sich in etwa 5–30% der Fälle (Rankin et al. 1979). Sie können zu benachbarten Darmschlingen, zur Harnblase, zur Vagina, ins Mesenterium oder zur Haut verlaufen (Abb. 5.50 a, b). Enterokutane Fisteln entstehen oft postoperativ. Dünne oder blind endende Fistelgänge sind in der MRT häufig besser darstellbar als bei Kontrastmitteluntersuchungen. Perianale Fisteln können am besten mit der MRT dargestellt und klassifiziert werden (Makowiec et al. 1995; Abb. 5.51).

Im fortgeschrittenen Stadium des Morbus Crohn werden in bis zu 20% der Fälle Strikturen gefunden (Goldberg et al. 1979). Mit dem Enteroklysma kann

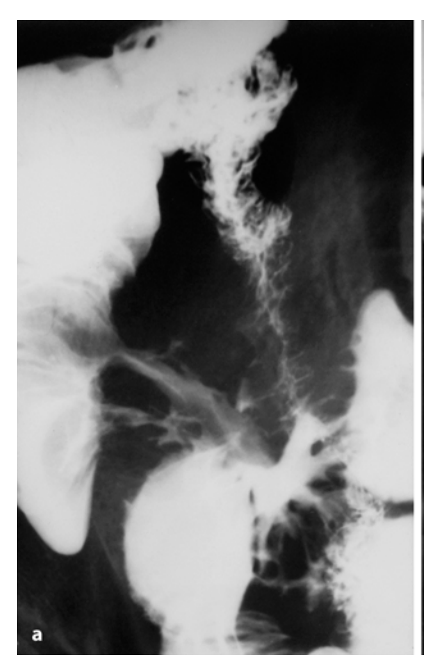


Abb. 5.50 a, b. „Fuchsbaufisteln". Fistelgänge im Mesenterium mit Anschluss zum Kolon

Abb. 5.51. Perianale Fistel. MRT in axialer, fettunterdrückter Inversion-recovery-Sequenz. Eine breite Abszessstraße (*Pfeile*) führt zu einer pararektalen Fistel (*breiter Pfeil*) in die ischiorektale Region. (Mit freundlicher Genehmigung Prof. Claussen, Tübingen)

eine Differenzierung zwischen einer fixierten fibrotischen Striktur, einer spastischen Lumeneinengung („string sign"), einer aktiven ulzerostenosierenden Erkrankung und einer externen Lumeneinengung durch entzündliche Vorgänge in der Umgebung getroffen werden (Abb. 5.52 a, b).

Abszesse sind am besten mit der CT oder der MRT (Abb. 5.53), aber auch mit der Sonographie nachweisbar (Fishman et al. 1987; Gore 1989). Freie Perforationen und akute Blutungen sind sehr seltene Komplikationen. Die Inzidenz von Karzinomen ist bei Morbus Crohn leicht erhöht und erscheint mit der Dauer der Erkrankung zu korrelieren.

Extraintestinale Manifestationen treten auf durch Resorptionsstörungen im terminalen Ileum. Es kommt zu einer Malabsorption von Vitamin B_{12}, Fett und Gallensäuren mit gehäuftem Auftreten von Gallensteinen und Nierensteinen. Mutmaßlich immunologische Gründe führen zu Veränderungen an den Gelenken, der Haut, den Augen, der Leber und den Gallengängen. Extraintestinale Manifestationen finden sich bei bis zu 24% der Patienten (Rankin et al. 1979). Am häufigsten treten Veränderungen an den Gelenken auf (Sakroileitis).

Differenzialdiagnose

Im Allgemeinen gibt es keine Schwierigkeiten bei der Diagnose eines Morbus Crohn. Allerdings verhält sich die Erkrankung manchmal wie ein Chamäleon und kann andere Krankheitsbilder imitieren oder umgekehrt.

Die *infektiöse Ileitis* kann radiologisch einem nichtstenosierenden Morbus Crohn sehr ähnlich sein. Man findet im Enteroklysma eine Faltenverdickung und spastische Kontraktionen, jedoch kein „string sign".

Die Darmwand ist nicht nennenswert verdickt. Schleimhautulzerationen von unterschiedlicher Größe im terminalen Ileum können gefunden werden. Erreger sind meist darmpathogene Keime, aber auch ein Morbus Behçet und opportunistische Erreger bei Aids.

Abb. 5.52 a, b. „String sign“. Morbus Crohn des terminalen Ieums mit geringer klinischer radiologischer Aktivität (glatte Oberfläche). **a** Entfaltbares Lumen. **b** Spastische Kontraktion bis auf „Violinsaiten-artige“ Einengungen (*Pfeile*). Keine prästenotische Dilatation, normale Passagezeit. Abgeflossenes Kontrastmittel im durchhängenden Colon transversum

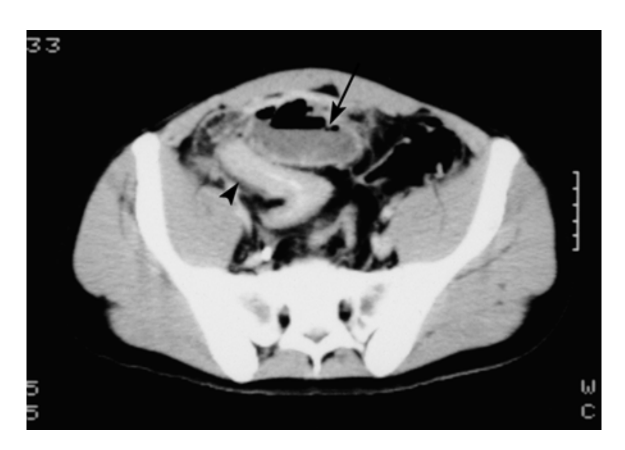


Abb. 5.53. Abszess im Mesenterium (*Pfeil*), angrenzend an eine verdickte Ileumschlinge (*Pfeilspitze*). Erstdiagnose in der CT

Die *Tuberkulose* kann alle Kennzeichen des Morbus Crohn aufweisen. Sie bevorzugt die Kolonseite der ileozökalen Region. Deshalb hielt man vor der Beschreibung des Morbus Crohn viele Morbus-Crohn-Fälle für eine Tuberkulose.

Das *Lymphom* kann einem Morbus Crohn radiologisch ähnlich sein. In der CT ist die Wandverdickung meist ausgeprägter. Spastische Kontraktionen treten nicht auf. Bei alten Menschen kann die Unterscheidung zwischen einem Morbus Crohn und einer Ischämie schwierig sein, wenn das terminale Ileum mitbetroffen ist. Hilfreich bei der Diagnose ist die Beobachtung des Krankheitsverlaufs: Bei einer Ischämie kommt es schnell zu einer Normalisierung oder zum Untergang des Darmsegments.

Eine Strahlenenteritis ist meist aufgrund der Anamnese von einem Morbus Crohn zu differenzieren. Die untypische Lokalisation eines Adenokarzinoms kann diagnostische Schwierigkeiten bereiten. Das Bild eines Morbus Crohn kann bisweilen durch eine sekundäre Beteiligung des distalen Ileums bei einer Peritonealkarzinose, einer Endometriose, einer Adnexitis oder einer abszedierenden Appendizitis imitiert werden. Weitere seltene Differenzialdiagnosen sind der Morbus Behçet (Vlymen u. Moskowitz 1981), die eosinophile Enteritis, die sekundäre Amyloidose, die „Back-wash-Ileitis“ und andere entzündliche Erkrankungen.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie
In der Primärdiagnostik des Morbus Crohn rücken zunehmend die Schnittbildverfahren, insbesondere die CT und die MRT, in den Vordergrund (Wills et al. 1997). Beide zeigen am besten die Wandveränderungen, die mesenterialen Veränderungen mit Lymphknoten und das Ausmaß von Fisteln und Abszessen. Das Enteroklysma hingegen zeigt besser die Länge und Lage der erkrankten Darmabschnitte, Frühveränderungen, die Schleimhautoberfläche und Ulzera, die Motilität und die Form sowie das Ausmaß von Stenosen und Strikturen, „skip lesions" und die Funktion von Fisteln. Auch aus logistischen Gründen empfiehlt sich die CT-Untersuchung vor einer Bariumuntersuchung, da sich ansonsten die CT-Diagnostik aufgrund der Bariumartefakte verzögert. Da Barium für eine MRT-Untersuchung *nicht* störend ist, kann ein konventionelles Enteroklysma mit einer MRT kombiniert werden (Rieber et al. 1998). Bei bekanntem Morbus Crohn kann die MRT das Enteroklysma ersetzen. Das gilt insbesondere für Kontrolluntersuchungen zur Abschätzung der Krankheitsaktivität, von Wandveränderungen und der Erfassung extraintestinaler Prozesse (Prassopoulos et al. 2001). Perianale Fisteln sind mit der MRT am besten darzustellen und zu klassifizieren.

Die Sonographie ist bei Verlaufsbeobachtungen unter Therapie, insbesondere in der Pädiatrie, hilfreich. Sie wird aber zunehmend auch in der Erstdiagnostik eingesetzt. Das Leukozytenszintigramm kann bei einem bekannten Morbus Crohn hilfreich sein zur Beurteilung der Entzündungsaktivität (Giaffer 1996; Wills et al. 1997).

Merke ! In Zukunft werden die primären Diagnostik, die Bestimmung der Aktivität und die Verlaufskontrollen eine Domäne der MRT sein.

5.4.2 Infektionen

Definition Bei diesen entzündlichen Darmerkrankungen handelt es sich um akute, subakute und chronische Enteritiden durch Infektionen mit Bakterien, Viren, Protozoen, Pilzen und Würmern.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen
Diese Darminfektionen werden hauptsächlich über den oralen Weg erworben. Mit zunehmendem Welttourismus werden die Erkrankungen auch in Europa beobachtet. Die pathologischen Veränderungen der infektiösen Enteritiden spielen sich vorwiegend in der Schleimhaut oder in den oberflächlichen Wandschichten ab.

Klinische Symptomatik
Leitsymptome der infektiösen Darmerkrankung sind Durchfall und uncharakteristische lokale oder diffuse Bauchschmerzen, bisweilen auch ein Malabsorptionssyndrom.

Radiologische Symptomatik – Allgemein
Die wesentlichen Röntgensymptome der Enteritiden sind Verdickungen der Schleimhautfalten, teilweise nodulär und ein herabgesetzter Wandbeschlag. Das radiologische Bild ist oft unspezifisch. Deshalb kann lediglich die unterschiedliche Lokalistion im Ileum und Jejunum eine Hilfe bei der Typisierung der Erreger sein.

Yersiniose

Erreger ist das gramnegative Stäbchen Yersinia enterocolitica. Diese Infektion ist in Mittel- und Nordeuropa weit verbreitet. Sie befällt vorwiegend jüngere Menschen und heilt meist spontan aus.

Klinische Symptomatik
Akute Schmerzen im rechten Unterbauch führen manchmal zu einer Appendektomie, bei der das terminale Ileum gerötet und geschwollen erscheint, während die Appendix unauffällig ist. Die regionalen Lymphknoten sind vergrößert (Puyleart 1986). Die Yersiniose kann auch subakut bis chronisch verlaufen und präsentiert sich dann mit Bauchschmerzen, Durchfall, Fieber und arthritischen Beschwerden (Tripoli et al. 1990).

Radiologische Symptomatik
Wegen des unklaren klinischen Bildes ist ein Enteroklysma indiziert. Da die Yersiniose eine potenzielle Differenzialdiagnose zum Morbus Crohn darstellt, könnte auch das MR-Enteroklysma eingesetzt werden. Es ist allerdings anzunehmen, dass die diskreten mukosalen Veränderungen nur mit dem Enteroklysma erfasst werden können. Im terminalen Ileum sind die Schleimhautfalten verdickt, teilweise nodulär mit herabgesetztem Wandbeschlag und lokaler Spastik. Das Lumen ist nicht eingeengt und die Darmwand nur geringfügig verdickt. Die selten auftretenden Ulzerationen sind oberflächlich im Gegensatz zu den fissuralen Ulzera mit „Pflastersteinrelief" bei Morbus Crohn (Ekberg et al. 1977).

Obwohl sich das radiologische Bild bei Yersiniose und anderen darmpathogenen Keimen unspezifisch darstellt, ist es dennoch relativ charakteristisch und kann von einem Morbus Crohn unterschieden werden (Abb. 5.54 a, b). Der Radiologe sollte dann serologische Tests für darmpathogene Keime anregen.

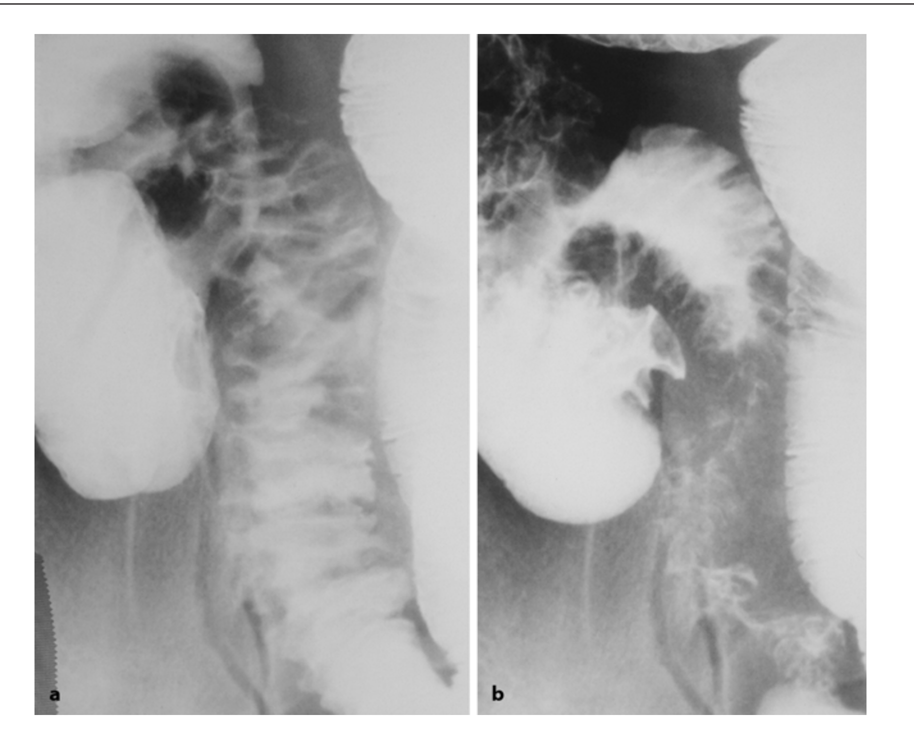


Abb. 5.54 a, b. Yersiniose.
a Verdickte Schleimhautfalten und verquollene Ileozökalklappe. Die Darmwand ist nicht verdickt.
b Lokale Spastik, jedoch kein „string sign". (Mit freundlicher Genehmigung Dr. Eggemann, München)

Abb. 5.55. Campylobacter-Infektion. Faltenverlust im terminalen Ileum bei chronischer Infektion und Ausbildung eines großen Ulkus (*Pfeil*). Patientin mit rezidivierenden Unterbauchkrämpfen und blutigen Durchfällen. (Mit freundlicher Genehmigung Dr. Eggemann, München)

Validierte Daten über den Einsatz der MRT bei den entzündlichen Darmerkrankungen, außer des Morbus Crohn, liegen nach unserem Wissen noch nicht vor.

Campylobacterinfektion

Klinische Symptomatik

Erreger ist das gramnegative Stäbchen Campylobacter fetus jejuni, ein Keim, der häufig bei akutem, teils blutigem Durchfall im Stuhl nachgewiesen werden kann. Die Infektion heilt meist spontan aus. Es gibt jedoch auch chronische Verläufe, insbesondere bei abwehrgeschwächten Personen.

Radiologische Symptomatik

Die röntgenologischen Veränderungen bei einer Kontrastmitteluntersuchung sind ähnlich wie bei der Yersiniose unspezifisch. Das Kolon ist häufig mitbefallen (Brodey et al. 1982). In schweren Fällen treten Ulzera auf (Abb. 5.55).

Salmonellose und Shigellose

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Die *nichttyphoidale Salmonellose* ist eine häufige Art der Lebensmittelvergiftung mit enteropathogenen Keimen von E. coli. Die Diagnose dieser vorwiegenden Dünndarminfektion mit Selbstheilungstendenz erfolgt in der Regel über eine positive Stuhlkultur.

Radiologische Symptomatik
Röntgenologisch findet man eine unspezifische Enteritis und Ileitis, hervorgerufen durch die Schleimhautschädigung. Das Zielorgan der Shigellose ist das Kolon. Manchmal kann auch der Dünndarm beteiligt sein. Es gibt eine Vielfalt von darmpathogenen Keimen, die diese unspezifischen radiologischen Veränderungen aufweisen.

Tuberkulose

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen
Die Tuberkulose nimmt unter den bakteriellen Infektionen eine Sonderstellung ein, da sie zu chronischen Krankheitsverläufen führen kann. Gründe für eine erneute Zunahme der Erkrankung sind Einwanderer aus Endemieländern (Schofield 1985) sowie das Auftreten von Abwehrschwäche, insbesondere bei Patienten mit Aids.

Klinische Symptomatik
Die Patienten leiden unter Bauchschmerzen, Gewichtsverlust und Fieber, Durchfall ist selten.

Radiologische Symptomatik
Beim tuberkulotischen Darmbefall ist die Ileozökalregion die bevorzugte Lokalisation für diese Erkrankung. Im Anfangsstadium findet sich das Bild einer unspezifischen Ileitis terminalis. Die tuberkulösen Schleimhautinfiltrationen können ulzerieren, sodass die Unterscheidung von einem Morbus Crohn unmöglich werden kann (Abb. 5.56). Bei der Tuberkulose ist das Zökum meist stärker befallen als das terminale Ileum.

Virusinfektionen

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen
Eine häufige Ursache einer Gastroenteritis ist eine Rotavirusinfektion, insbesondere bei Kindern (Ruppin 1980). Die meisten viralen Erreger besitzen eine enterotoxische Wirkung und verursachen keine morphologisch nachweisbare Schleimhautschädigung.

Radiologische Symptomatik
Röntgenologisch findet sich nur ein unspezifischer Reiz- und Entzündungszustand mit mehr oder weniger ausgeprägter Motilitätsstörung, vor allem im proximalen Dünndarm.

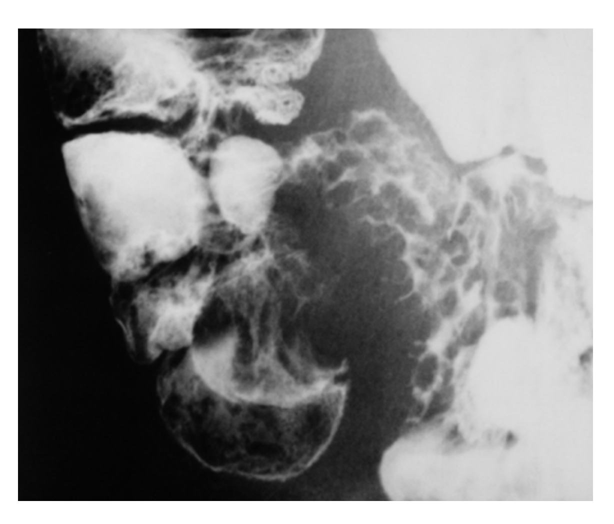


Abb. 5.56. Tuberkulose. Ulzeronoduläre Oberfläche des terminalen Ileums und deutlich entzündliche Raumforderung in der Ileozökalregion. Eine sichere Differenzierung von einem Morbus Crohn ist nicht möglich

Pilzinfektionen

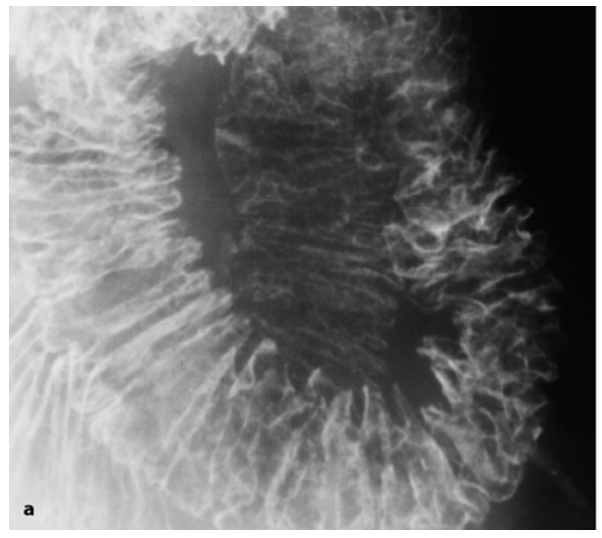
Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen
Obwohl Pilzinfektionen in letzter Zeit von manchen Ärzten gerne als Ursache für gastrointestinale Beschwerden angesehen werden (Herfarth u. Layer 1995), treten sie fast ausschließlich bei Patienten mit Aids auf. Bei sonst gesunden Menschen sind Pilzinfektionen sehr selten zu beobachten.

5.4.3 Parasiten und Würmer

Lambliasis

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen
Erreger ist der begeißelte Einzeller Giardia lamblia, der sich vorwiegend im Duodenum und Jejunum ansiedelt und zu endemischen oder epidemischen Durchfallerkrankungen in klimatisch gemäßigten Ländern führen kann. Über eine erhöhte Infektanfälligkeit wird bei Hypo- oder Dysgammaglobulinämie berichtet (Ament u. Rubin 1972). Deshalb kann nicht sicher entschieden werden, ob die bei der Lambliasis im Jejunum beobachtete lymphatische Hyperplasie Folge der Infektion oder Ausdruck einer Immunglobulinerkrankung ist.

Radiologische Symptomatik
Im Enteroklysma findet man die Zeichen eines unspezifischen Reiz- oder Entzündungszustandes im oberen Dünndarm mit Hyperperistaltik, mit oder ohne erkennbare lymphfollikuläre Hyperplasie (Abb. 5.57 a, b).



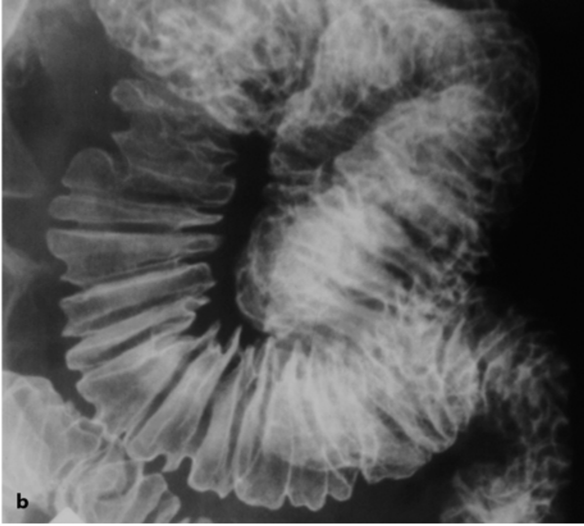


Abb. 5.57 a, b. Lambliasis. **a** Unspezifischer Reiz- und Entzündungszustand mit verdickten Falten und einer kaum erkennbaren lymphfollikulären Hyperplasie bei einer Patientin mit Abdominalschmerzen. **b** Nach Behandlung weitgehende Normalisierung; Falten noch etwas verdickt, Wandbeschlag normal

Askaridiasis

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Der Ascaris lumbricoides ist der größte Nematode (Rundwurm) und in Ländern mit schlechten hygienischen Vorrichtungen weit verbreitet.

Klinische Symptomatik

Führend sind unspezifische Abdominalbeschwerden.

Radiologische Symptomatik

Die Würmer können in seltenen Fällen auf Abdomenübersichtsaufnahmen erkannt werden, insbesondere wenn sie zu einer Obstruktion vor der Ileozökalklappe führen. Die Würmer werden bis zu 35 cm lang (Abb. 5.58).

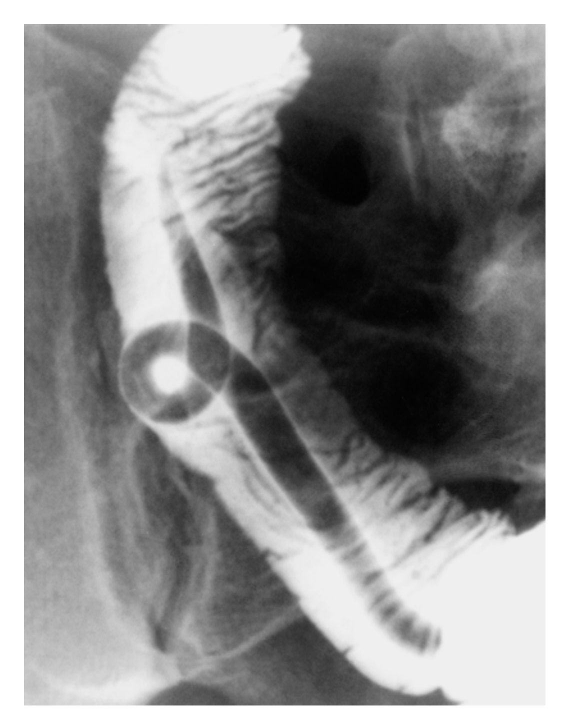


Abb. 5.58. Askaridiasis. Lebender Ascaris lumbricoides im terminalen Ileum

Weitere Wurminfektionen

Die folgenden Wurminfektionen zeigen sowohl klinisch als auch radiologisch unspezifische Veränderungen:

- Strongyloidiasis im proximalen Dünndarm,
- Ankylostomiasis im proximalen Dünndarm,
- Anisakiasis durch den Heringswurm nach Genuss von rohem Fisch mit vorwiegendem Befall des Ileum und Kolon,
- Bandwurminfektionen mit Nachweis des Wurms.

5.4.4 Gastrointestinale Manifestationen bei Aids

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Beim „aquired immune deficiency syndrome“ (Aids) ist ein Befall des Gastrointestinaltrakts häufig (Pantongrag-Brown et al. 1995). Die Destruktion von CD 4-Zellen ist der zentrale Defekt in der Immunabwehr bei Aids-Patienten. Personen mit einer Zellzahl <200/µl (normal: 800–1200 Zellen/µl) werden als Aids-Patienten eingestuft, unabhängig davon, ob eine Aids-assoziierte Erkrankung offensichtlich ist. Das lymphatische Gewebe in der Mukosa ist das Organ der Immunabwehr im Gastrointestinaltrakt. Mit Fortschreiten einer HIV- („human immunodeficiency virus“-) Erkrankung wird dieses Gewebe geschwächt und inkompetent, sodass der Magen-Darm-Trakt zum typischen Sitz von opportunistischen Infektionen und Aids-assoziierten Tumoren wird.

Die häufigsten Erreger sind das weit verbreitete *Zytomegalievirus (CMV)*. Eine weitere häufige Ursache für eine Enteritis bei Patienten mit Aids ist eine Kryptosporidiose, hervorgerufen durch das Protozoon *Cryptosporidium parvum*. Speziell in Entwicklungsländern tritt bei HIV-Erkrankten eine Infektion mit *Mycobacterium tuberculosis* auf. Eine extrapulmonale Manifestation wird zwischen 40 und 80% bei Aids-Patienten mit Tuberkulose gefunden (Buckner et al. 1991). Die häufigste *nichttuberkulöse* mykobakterielle Infektion wird durch Erreger aus der Gruppe des *Mycobacterium-avium-intracelluläre-(MAI-) Komplexes* verursacht. Ein Befall mit *Candida albicans* tritt bei Patienten mit fortgeschrittener HIV-Infektion auf.

Es gibt eine weitere Vielzahl von opportunistischen Erregern, die bei abwehrgeschwächten Personen den Gastrointestinaltrakt befallen können.

Klinische Symptomatik

Durchfall ist das Hauptsymptom, wenn eine Mitbeteiligung des Gastrointestinaltrakts bei Aids vorliegt. Eine CMV-Infektion bewirkt eine Vaskulitis, die zu fokaler Ischämie mit Ulzerationen und Perforationen führen kann (Teixidor et al. 1987). Bei der Kryptosporidiose kann zusätzlich auch eine Cholangitis auftreten.

Radiologische Symptomatik

Die vielen infrage kommenden opportunistischen Erreger bevorzugen unterschiedliche Anteile des gesamten Gastrointestinaltrakts.

Abb. 5.59. CMV-Infektion bei Aids-Patienten. Langstreckige Erkrankung des distalen Ileums mit Faltenverlust und erheblicher Wandverdickung. Das Bild wird auch bei einer akuten GVH-Reaktion gefunden. (Mit freundlicher Genehmigung Dr. V. Jakobi, Frankfurt)

■ **Allgemein.** Am Dünndarm findet man im Allgemeinen unspezifische Veränderungen im Sinne einer Enteritis mit Faltenverdickungen und herabgesetztem Wandbeschlag.

■ **Speziell.** Das *CMV* bevorzugt den Ösophagus, den Magen und das Kolon. Die CMV-Kolitis kann sich bisweilen in das terminale lIleum erstrecken und eine unspezifische Ileitis terminalis mit relativer Wandverdickung, submuköser Infiltration und Ulzerationen verursachen (Abb. 5.59).

Die *Kryptosporidiose* befällt am häufigsten das Duodenum und Jejunum mit einer unspezifischen Enteritis (Berk et al. 1984). Zusätzlich kann auch eine Cholangitis auftreten (Abb. 5.60). Die CT kann eine entzündliche, hyperämische Wandverdickung zeigen. Im Gegensatz zur MAI-Infektion sind die Lymphknoten kaum vergrößert.

Bei der *Tuberkulose* ist die Ileozökalregion speziell befallen. Tuberkulöse Peritonitis und Mesenteritis mit Aszites, retroperitoneale und mesenteriale Lymphknotenvergrößerungen werden am besten in der CT dargestellt. Die Lymphknoten zeigen oft erniedrigte Dichtewerte (Bargallo et al. 1992; Hulnick et al. 1985). Bei einer Infektion mit einem Erreger aus der Gruppe des *MAI -Komplexes* können kleinknotige Veränderungen an der Mukosa und Zeichen des

Abb. 5.60. Cholangitis bei einem Aids-Patienten. CMV und Kryptosporidiose befallen häufig auch das Gallengangsystem. (Mit freundlicher Genehmigung Dr. V. Jakobi, Frankfurt)

Abb. 5.61. GVH-Reaktion. Faltenverlust und verdickte Darmwände der gesteiften Ileumschlingen. 19-jähriger Patient mit profusem Durchfall nach allogener Knochenmarktransplantation. (Mit freundlicher Genehmigung Dr. M.P. Chandie-Shaw, Leiden, Niederlande)

unspezifischen Reiz- und Entzündungszustandes mit Hyperperistaltik im proximalen Dünndarm gefunden werden (Ekberg et al. 1994). Die CT zeigt typischerweise eine ausgeprägte mesenteriale Lymphadenopathie und Hepatosplenomegalie mit fokalen Herden (Radin 1991).

Typisch für eine *Candidainfektion* (Moniliasis) ist eine Ösophagitis. Selten kommt es bei einer disseminierten Candidiasis zu einer Beteiligung des Ileums (Radin et al. 1983).

5.4.5 Gastrointestinale Entzündungen nach Knochenmarktransplantationen

Nach einer Knochenmarktransplantation kann eine Reihe von Kompliktionen im Gastrointestinaltrakt auftreten (Jones u. Wall 1992).

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Die Hauptursachen für die Komplikationen sind:

- Induktionsbehandlung,
- akute und chronische GVH-Erkrankung,
- Superinfektion mit opportunistischen Erregern,
- Typhlitis.

Akute oder chronische *GVH-Reaktionen* sind die häufigsten Komplikationen nach einer Transplantation. Dabei kommt es zu einer immunologischen Reaktion der transplantierten Lymphozyten gegen den Empfänger.

Klinische Symptomatik

Der Gastrointestinaltrakt ist ein häufiges Zielorgan der akuten GVH-Reaktion, deren Hauptsymptom wässriger Durchfall ist. Ursache dafür ist die Induktionsbehandlung mit hochdosierter Radiotherapie und/oder Chemotherapie, die eine Mukositis mit abdominellen Schmerzen, Erbrechen und Durchfall bis zu 3 Wochen Dauer verursacht.

Radiologische Symptomatik

Im Enteroklysma findet man nach distal fortschreitend ödematös verdickte Falten bis zum Faltenverlust im Ileum, sodass ein tubuläres Bild entstehen kann (Abb. 5.61). Früher wurde dies als charakteristisch angesehen (Schimmelpenninck u. Zwaan 1982), es ist jedoch lediglich der Ausdruck einer schweren Schädigung der Mukosa (Schuttevaer et al. 1986). In der CT sind die Wandverdickungen und eine mesenteriale Reaktion zu erkennen, und an der Darmoberfläche wird eine verlängerte zirkuläre Retention von Kontrastmittel beobachtet (Jones et al. 1986). Die

chronische GVH-Reaktion entwickelt sich erst spät nach einer Transplantation. Fibrosen in der Submukosa führen zu einem tubulären Bild. Selten entwickeln sich narbige Strikturen. Eine häufige Komplikation bei diesen Patienten ist die Superinfektion mit opportunistischen Erregern.

Als seltene Komplikation kann eine *Typhlitis* auftreten. Es handelt sich dabei um eine Entzündung des Zökums, die auch bei anderen abwehrgeschwächten Personen auftreten kann (Jones u. Wall 1992). Eine frühe Diagnose ist wichtig, da diese Entzündung zu einer Perforation mit einer hohen Mortalität führen kann. Die CT ist eine wichtige bildgebende Methode (Merine et al. 1987); die MRT könnte die CT ablösen.

Abb. 5.62. Dünndarmulkus. Zirkuläre, kurzstreckige Stenose im Ileum mit ulzerierter Schleimhaut. 69-jähriger Patient mit Durchfall und uncharakteristischen Bauchbeschwerden. (Mit freundlicher Genehmigung Dr. Eggemann, München)

5.4.6 Dünndarmulkus

Isolierte Dünndarmulzera sind selten. Als bevorzugte Stellen gelten das obere Jejunum und das distale Ileum.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Als Ursachen für solche unspezifischen Geschwüre, die meist solitär, aber auch multipel auftreten können, werden lokale Ischämie bei Arteriosklerose oder nach Embolie, Vaskulitis unterschiedlicher Genese, bakterielle Läsionen, Fremdkörper, Zöliakie, ektope Magenschleimhaut und das Zollinger-Ellison-Syndrom genannt (Bayless 1989). Die chronische Einnahme von nichtsteroidalen Antirheumatika (NSAR) kann zu Ulzera und Membranstenosen führen (Bjarnason et al. 1988). Histologisch entspricht das Ulkus einem Magen- und Duodenalulkus. Entzündung und reaktive Fibrose können zu Stenosen führen

Klinische Symptomatik

Es finden sich oft nur uncharakteristische Bauchschmerzen und Stenosebeschwerden. Als Komplikation treten Blutungen, Penetration und Perforation auf.

Radiologische Symptomatik

Das Röntgenbild zeigt eine oder mehrere kurzstreckige Stenosen. Nicht immer muss das Ulkus nachweisbar sein, da es oft stenosierend vernarbt ist (Abb. 5.62).

5.4.7 Back-wash-Ileitis

Definition Entzündliche Mitbeteiligung des terminalen Ileums bei einer Pancolitis ulcerosa.

Klinische Symptomatik

Die führenden Symptome sind gekennzeichnet durch die ausgeprägte Colitis ulcerosa mit Durchfällen, häufig mit blutigen Stühlen.

Radiologische Symptomatik

Die röntgenologischen Merkmale sind eine weite Ileozökalklappe, Verlust oder verstrichene Falten im terminalen Ileum durch ein Schleimhautödem. Die fehlende Darmwandverdickung, am besten erkennbar in der CT, unterscheidet die Back-wash-Ileitis von einem Morbus Crohn.

5.4.8 Eosinophile Gastroenteritis

Definition Seltene Entzündungen des Magens und Dünndarms unklarer Genese; diskutiert wird vor allem eine Lebensmittelallergie.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Die eosinophile Gastroenteritis befällt das Magenantrum meist stärker als den Dünndarm. Histologisch besteht eine ausgeprägte eosinophile Zellinfiltration in allen Wandschichten und eine deutliche Bluteosinophilie. Es werden 3 unterschiedliche pathologische Erscheinungsformen dieser Erkrankung, die häufig in Schüben verläuft, beobachtet. Am häufigsten ist die Mukosa beteiligt, weniger häufig wird eine vorwiegende Infiltration der Muscularis propria beobachtet. Selten ist der vorwiegende Befall der Serosa.

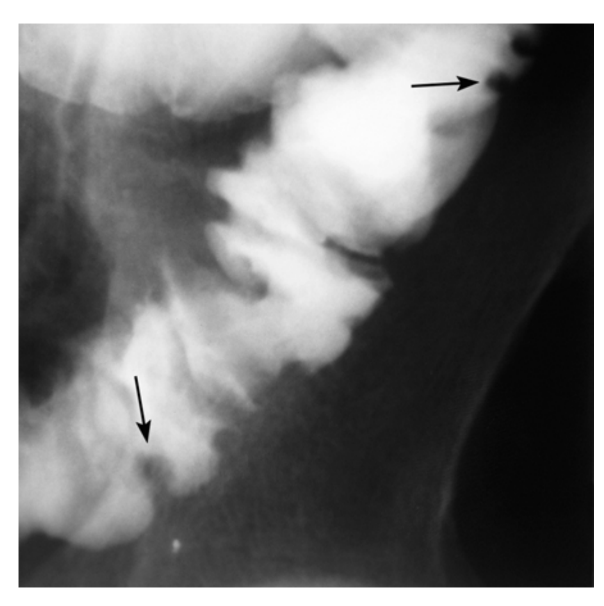


Abb. 5.63. Eosinophile Enteritis. Ausschnitt einer ausgedehnten Erkrankung mit vorwiegender Mukosabeteiligung. Die Falten sind verdickt und verformt (*Pfeile*). 45-jähriger Patient mit chronischem Durchfall und Malabsorption. Besserung nach Kortikoidtherapie

Klinische Symptomatik
Die häufigsten Beschwerden sind Übelkeit, Adominalschmerzen und Durchfall, selten auch Malabsorption.

Radiologische Symptomatik
Bei vorwiegender Mukosabeteiligung findet man verdickte Falten im gesamten Dünndarm oder in längeren Abschnitten mit Bevorzugung des Ileums (Abb. 5.63). Bei vorwiegender Infiltration der Muscularis propria ist eine fokale Wandverdickung mit Lumeneinengung und verzogenen Falten zu beobachten.

Ist vorwiegend die Serosa beteiligt, so führt dies zu Aszitesbildung, Verdickung der äußeren Wandschichten und zu Lymphknotenvergrößerungen. Diese Veränderungen können besser mit der CT erkannt werden (McCarty u. Talley 1990).

5.4.9 Morbus Whipple

Synonyme: intestinale Lipodystrophie.

Definition Bei der Erkrankung handelt es sich um eine seltene Infektion durch den so genannten Whipple-Bazillus.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen
Die Erkrankung betrifft hauptsächlich Männer im mittleren Lebensalter. Viele Organe können befallen sein. Biopsien aus dem Dünndarm, vorzugsweise aus dem Jejunum, zeigen verplumpte Zotten. In der verbreiterten Lamina propria finden sich Gruppen von schaumigen Makrophagen mit PAS-positivem Material, den so genannten Lipogranulomen. Elektronenmikroskopisch lassen sich die Bakterien nachweisen.

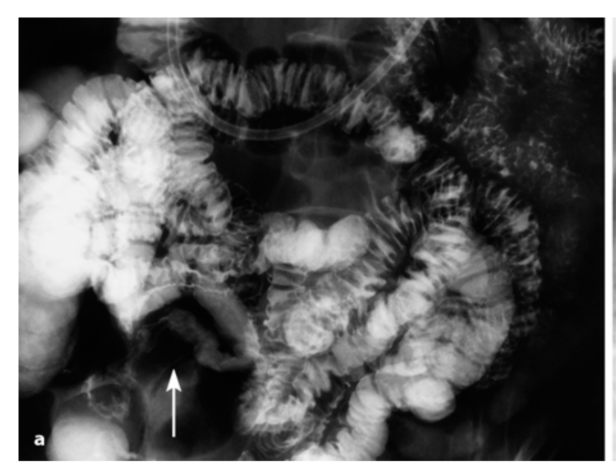
Klinische Symptomatik
Aufgrund eines Multiorganbefalls finden sich Gelenkschmerzen, Fieber, uncharakteristische Bauchschmerzen, Gewichtsabnahme, Hautpigmentation und Lymphknotenschwellungen. Relativ charakteristisch sind neurologische Erscheinungen. Chronischer Durchfall mit Steatorrhö und Malabsorption stellen meist Spätsymptome dar. Eine antibiotische Langzeitbehandlung führt meist zur Remission.

Radiologische Symptomatik
Mit dem Enteroklysma können morphologische und funktionelle Veränderungen festgestellt werden (Antes u. Kruis 1982). Die entzündlichen Schleimhaut- und Wandinfiltrationen führen zu verdickten Falten und knotigen Wandinfiltrationen. Im floriden Krankheitsstadium finden sich zusätzlich noch Zeichen des unspezifischen Reiz- und Entzündungszustandes mit Hyperperistaltik (Abb. 5.64 a, b). Die manchmal ausgeprägte Lymphadenopathie kann am besten mit der CT erkannt werden. Die Lymphknoten zeigen teilweise fettähnliche Dichtewerte.

Differenzialdiagnosen
Lymphangiektasie, MAI-Komplex-Infektion bei Aids und andere seltene Erkrankungen mit kleinnodulären Veränderungen der Darmoberfläche.

5.4.10 Lymphfollikuläre Hyperplasie und unspezifische Ileitis terminalis

Definition Es handelt sich dabei um eine Vergrößerung der Lymphfollikel in der Submukosa des terminalen Ileums durch unspezifische Stimulationen. Bei Krankheitssymptomen spricht man von einer unspezifischen Ileitis terminalis (Brombart 1980; Ekberg et al. 1994).



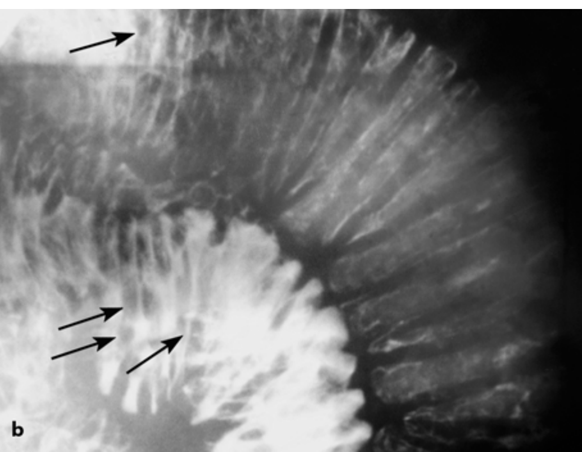


Abb. 5.64 a, b. Morbus Whipple. 60-jähriger Patient mit Gelenkbeschwerden und Malabsorption. Enteritisch herabgesetzter Reiz- und Entzündungszustand, Faltenverdickung und knotige Infiltrate in der Mukosa und Submukosa (*Pfeile* in **b**) sowie eine Verdrängung und Einengung des terminalen Ileums durch mesenteriale Lymphknotenvergrößerungen (*Pfeil* in **a**). Normalisierung nach antibiotischer Behandlung

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Ätiologisch ist es unklar, ob die lymphfollikuläre Hyperplasie und die spezifische Ileitis terminalis Ausdruck einer Stimulation des Immunsystems im Rahmen einer Infektion sind oder in anderen Fällen ein Frühstadium bzw. eine Abortivform eines Morbus Crohn darstellen (Ekberg et al. 1984). Pathologisch-anatomisch werden multiple, 1–2 mm große Lymphfollikel in der Mukosa im terminalen Ileum gefunden.

Klinische Symptomatik

Bei asymptomatischen jungen Erwachsenen und Kindern – als Zufallsbefund entdeckt – hat die lymphfollikuläre Hyperplasie keine pathologische Bedeutung (Lasserich 1953; Wells 1948). Krankheitswert besteht nur, wenn gleichzeitig Symptome wie Durchfall, Schmerzen, Fieber oder Allgemeinbeschwerden vorliegen.

Radiologische Symptomatik

Bei Doppelkontrastuntersuchungen werden nicht selten im terminalen Ileum kleinnoduläre Oberflächenveränderungen gefunden (Abb. 5.65). Auffallend vergrößerte Lymphfollikel und Peyer-Plaques können aufbrechen und aphthoide Ulzera bilden. Sonographisch sind die regionalen Lymphknoten vergrößert bei Patienten mit klinischen Beschwerden. Das Bild einer lymphfollikulären Hyperplasie kann durch eine orthograde Ansicht kontrahierter Kerchring-Falten vorgetäuscht werden.

Abb. 5.65. Lymphfollikuläre Hyperplasie im terminalen Ileum als Zufallsbefund bei einer 23-jährigen Frau

5.4.11 Retraktile Mesenteritis

Synonyme: Mesenteriale Lipodystrophie, Panniculitis mesenterialis, liposklerotische Mesenteritis, Lipogranulom des Mesenteriums, sklerosierende Mesenteritis, retroperitoneales Xanthogranulom.

Dieses sehr seltene Krankheitsbild ist charakteristisch durch eine Fettgewebedegeneration des Mesenteriums mit konsekutiver Schrumpfung, Durchblutungsstörung und Obstruktion des Darms.

Die Ätiologie der nichtvererblichen retraktilen Mesenteritis ist unbekannt.

CT und Enteroklysma sind hilfreich bei der Diagnosestellung (Trautwein et al. 1990). Im Enteroklysma werden Stenosen gefunden, wie gefesselte unbewegliche Dünndarmschlingen. In der CT gibt es Hinweise auf Bindegewebevermehrung im Mesenterium sowie entzündliche Lymphknotenvergrößerungen.

Literatur

Ament ME, Rubin CE (1972) Relation of giardiasis to abnormal intestinal structure and function in gastrointestinal immunodeficiency syndroms. Gastroenterology 62: 216–226

Antes G, Kruis W (1982) Whipple's disease demonstrated by double contrast small bowel enema with barium and methylcellulose. Eur J Radiol 2: 238–241

Bargallo N, Nicolan C, Luburich P et al. (1992) Intestinal tuberculosis in AIDS. Gastrointest Radiol 17: 115–118

Bayless TM (1989) Small intestine ulcers and strictures: isolated and diffuse. In: Sleisenger MH, Fordtran JS (eds) Gastrointestinal disease: pathophysiology, diagnosis, management, 4th edn. WB Saunders, Philadelphia, pp 1320–1327

Berk RN, Wall SD, Mc Ardle CB et al. (1984) Cryptosporidiosis of the stomach and small intestine in patients with AIDS. AJR Am J Roentgenol 143: 549–554

Bjarnason I, Price AB, Zanelli G et al. (1988) Clinicopathological features of nonsteroidal antiinflammatory drug-induced small intestine strictures. Gastroenterology 94: 1070–1074

Brody PA, Fertig S, Aron JM (1982) Campylobacter enterocolitis: radiographic features. AJR Am J Roentgenol 139: 1199–1201

Brombart MM (1980) Radiologie des Verdauungstraktes. Thieme, Stuttgart

Buckner CB, Leithiser RE, Walker CW et al. (1991) The changing epidemiology of tuberculosis and other mycobacterial infections in the United States, implications for the radiologist. AJR Am J Roentgenol 156: 255–264

Crohn BB, Ginzburg L, Oppenheimer GD (1932) Regional ileitis: a pathological-clinical entity. J Am Med Assoc 99: 1323–1328

Ekberg O, Sjostrom B, Brahme F (1977) Radiological findings in yersinia ileitis. Radiology 123: 15–19

Ekberg O, Baath L, Sjostrom B et al. (1984) Are superficial lesions of the distal part of the ileum early indicators of Crohn's disease in adult patients with abdominal pain? A clinical and radiologic long term investigation. Gut 25: 341–346

Ekberg O, Jones B, Herlinger H (1994) Infections and other inflammatory conditions. In: Gore RM, Levine MS, Laufer I (eds) Textbook of gastrointestinal radiology. WB Saunders, Philadelphia, p 852

Fishmann EK, Wolf EJ, Jones B et al. (1987) CT evaluation of Crohn's disease: effect on patient management. AJR Am J Roentgenol 148: 537–540

Feuerbach S, Schölmerich J (2000) Chronisch entzündliche Darmerkrankungen: Morbus Crohn und Colitis ulcerosa. Teil 1: Ätiologie und Pathogenese, Diagnostik. Bildgebende Verfahren bei Morbus Crohn. Radiologe 40: 324–338

Giaffer MH (1996) Labelled leukocyte scintigraphy in inflammatory bowel disease: clinical applications. Gut 38: 1–5

Goldberg HI, Caruthers SB, Nelson JA et al. (1979) Radiographic findings of the National Cooperative Crohn's Disease Study. Gastroenterology 77: 925–937

Gore FM (1989) CT of inflammatory bowel disease. Radiol Clin North Am 27: 717–729

Herfarth H, Layer P (1995) Candidabefall des Darms. Dtsch Med Wochensch 120: 345

Hulnick DH, Megibow AJ, Naidich DP et al. (1985) Abdominal tuberculosis: CT-evaluation. Radiology 157: 199–204

Jones B, Wall SD (1992) Gastrointestinal disease in the immunocompromised host. Radiol Clin North Am 30: 555–577

Jones B, Fishman EK, Kramer SS et al. (1986) Computed tomography of gastrointestinal inflammation after bone marrow transplantation. AJR Am J Roentgenol 146: 691–695

Lasserich MA (1953) Röntgenologische Studien an der terminalen Ileumschlinge bei gesunden Kindern. Z Kinderheilkunde 74: 77–84

Makowiec F, Laniado M, Jehle EC, Claussen CD, Starlinger M (1995) Magnetic Resonance Imaging in Perianal Crohn's Disease. Inflammatory Bowel Disease 1: 256–265

Marshak RH (1975) Granulomatous disease of the intestinal tract (Crohn's disease). Radiology 114: 3–22

Marshak RH, Wolf BS (1955) Roentgen findings in regional enteritis. AJR Am J Roentgenol 74: 1000–1014

McCarty RL, Talley NJ (1990) Barium studies in diffuse eosinophilic gastroenteritis. Gastrointest Radiol 15: 183–187

Mekhjian HS; Switz DM, Melnyk CS et al. (1979) Clinical feature and natural history of Crohn's disease. Gastroenterology 58: 898–906

Merine DS, Fishman EK, Jones B et al. (1987) Right lower quadrant pain in the immunocompromised patient. CT findings in 10 cases. AJR Am J Roentgenol 149: 1177–1179

Morson BC (1964) Pathologisch-anatomische Veränderungen des Dickdarms und der Analregion bei Crohn'scher Erkrankung. Z Gastroenterol 2: 255–268

Morson BD, Dawson (1979) Gastrointestinal pathology. Blackwell, Oxford

Ochsenkühn, Sackmann M, Göke B (2003) Chronisch entzündliche Darmerkrankungen – Kritische Diskussion von Ätiologie, Pathogenese, Diagnose und Therapie. Radiologe 43: 1–8

Pantongrag-Brown L, Nelson AM, Brown AE, Buetow PC, Buck JL (1995) Gastrointestinal manifestations of aquired immunodeficiency syndrome: radiologic-pathologic correlation. Radiographics 15: 1155–1178

Prassopoulos P, Papanikolaou N, Grammatikakis J, Rousomoustakaki M, Maris T, Gourtsoyiannis N (2001) MR enteroclysis imaging of Crohn disease. Radiographics 21: S161–S172

Puylaert JBCM (1986) Mesenteric adenitis and acute terminal ileitis: US evalutation using graded compression. Radiology 161: 691–695

Radin DR (1991) Intraabdominal Myocbacterium tuberculosis vs. Mycobacterium avium-intracellulare infections in patients with AIDS: distinction based on CT findings. AJR Am J Roentgenol 156: 487–491

Radin DR, Fong T, Halls JM, Pontrelli GN (1983) Monilia enteritis in aquired immunodeficiency syndrome. AJR Am J Roentgenol 141: 1289–1290

Rankin BG, Watts HD, Melnyk CJ, Kelley ML (1979) National Cooperative Crohn`s Disease Study: extraintestinal manifestations and perianal complications. Gastroenterology 77: 914–920

Rieber A, Wruk D, Nüsslek K et al. (1998) MRT des Abdomens in Kombination mit der Enteroklyse bei Morbus Crohn unter Verwendung von oralem und intravenösem Gd-DTPA. Radiologe 38: 23–28

Ruppin H (1980) Unspezifische Enteritis. Dtsch Aerztebl 50: 2959–2969

Schimmelpenninck M, Zwaan F (1982) Radiographic feature of small intestinal injury in human graft-versus-host-disaese. Gatrointestinal Radiol 7: 29–33
Schofield PF (1985) Abdominal tuberculosis. Gut 26: 1275–1278
Schunk K, Kern A, Heußel CP, Kalden P, Mayer I, Orth T, Wanitschke R (2000) Beurteilung der entzündlichen Aktivität des M. Crohn mit der Hydro-MRT. Fortschr Röntgenstr 172: 153–160
Schuttevaer HM, Kron HM, Shaw PC (1986) Graft-versus-host disease of the gastrointestinal tract. Diagn Imaging Clin Med 55: 254–261
Sellink JL, Miller RE (1982) Radiology of the small bowel. Njjhoff, The Hague
Teixidor HS, Honig CL, Norsoph E et al. (1987) Cytomegalovirus infection of the alimentary canal: radiologic findings with pathologic correlation. Radiology 163: 317–325
Trautwertin C, Hermann E, Rambow A, Löhr H, Klose P, Gabbart H, Poralla T (1990) Die retraktile Mesenteritis. Dtsch Med Wochenschr 115: 174–178
Tripoli LC, Brouilette DE, Nicholas JJ et al. (1990) Disseminated Yersinia enterocolitica. Case report and review of literature. J Clin Gastroenterol 12: 85–89
Vlymen WJ, Moskowitz PS (1981) Roentgenographic manifestations of esophageal and intestinal involvement in Behçet's disease in children. Pediatr Radiol 10: 193–196
Wells J (1948) The mucosal pattern of the termina lileum in children. Radiology 51: 305–309
Wills JS, Lobis IF, Denstman FJ (1997) Crohn disease: state of the art. Radiology 202: 597–610

5.5 Dünndarmtumoren

Primäre Dünndarmtumoren sind selten, obwohl der Dünndarm mehr als 75% der Länge und 90% der Mukosaoberfläche des Gastrointestinaltrakts einnimmt. Die Angaben über die Häufigkeit der Tumoren schwanken zwischen 6% (Morson u. Dawson 1979) und 1,6% (Barclay u. Schapira 1983). Eine Zunahme der primären gastrointestinalen Lymphome wird beobachtet (Severson u. Davis 1990). Benigne Tumoren werden im Rahmen von Autopsiestudien bei asymptomatischen Menschen etwas häufiger gefunden als primär maligne Tumoren, die bei Patienten mit Symptomen meist schon zu Lebzeiten festgestellt werden (Darling u Welch 1959; Widgren 1995).

Etwa ein Drittel der Dünndarmtumoren sind gutartig. Die meisten davon sind benigne gastrointestinale Stromatumoren/GIST (Leiomyome), in ihrer Häufigkeit gefolgt von Lipomen, Adenomen, vaskulären und entzündlich fibroiden Läsionen (Coit 1993; Gupta u. Gupta 1982). Zwei Drittel der Tumoren sind maligne:

- Adenokarzinome (24–45%),
- Karzinoide (20–40%),
- primäre Lymphome (14–20%),
- Sarkome – vorwiegend Leiomyosarkome – (11–20%).

Karzinoide, Lymphome und Sarkome kommen in absteigender Häufigkeit im Ileum, Jejunum und Duodenum vor; die umgekehrte Reihenfolge trifft für das Adenokarzinom zu (Ashley u. Wells 1988; Buck u. Sobin 1990; Coit 1993; Di Sario et al. 1994; Dragosics et al. 1985; Fenoglio-Preiser et al. 1989; Schöffski et al. 1997).

Im Gegensatz zu den primären Tumoren wird ein Befall des Dünndarms durch Metastasen häufig angetroffen.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Der Grund für das relativ seltene Auftreten der primären Dünndarmmalignome ist ungeklärt. Folgende protektive Faktoren werden diskutiert:

1. Der flüssige Dünndarminhalt führt zu keiner mechanischen Irritation.
2. Die kurze Passagezeit erlaubt wenig Kontakt von Karzinogenen mit der Mukosa.
3. Der alkalische pH-Wert.
4. Die nur geringe bakterielle Besiedelung, welche keine Produktion bzw. Anwesenheit von Karzinogenen erlaubt.

Tabelle 5.3. Histologische Einteilung (modifiziert) der Neoplasien und tumorähnlichen Veränderungen des Dünndarms. (Hamilton u. Aaltonen 2000; Jass u. Sobin 1989)

	Benigne	Maligne
Epitheliale Tumoren	Adenom Intraepitheliale Neoplasie	Karzinom
Endokrine Tumoren	Karzinoid (hochdifferenzierter neuroendokriner Tumor)	Neuroendokrines Karzinom
Nichtepitheliale Tumoren	Lipom Leiomyom Gastrointestinaler Stromatumor (GIST) Neurogene Tumoren Vaskuläre Tumoren Andere	Leiomyosarkom GIST Neurogene Tumoren Angiosarkom Kaposisarkom Lymphome Andere
Sekundäre Tumoren	Metastasen	
Polyposissyndrome		

5. Eine hohe enterische Konzentration des Enzyms Benzpyrenhydrolase, das die bekannte karzinogene Wirkung von Benzpyren hemmt (Lowenfels 1973; Samelson et al. 1985; Wattenberg 1966).

Widersprüchlich allerdings ist die Tatsache, dass dieses Faktoren für den proximalen Dünndarm zutreffen, wo das Adenokarzinom häufiger als im Ileum angetroffen wird (Nelson 1987). Somit ist die These, dass humorale Faktoren protektiv wirken, eher wahrscheinlich. Eine hohe Konzentration von IgA, das im lymphatischen Gewebe des Ileums produziert wird, könnte eine Erklärung für die geringe Inzidenz eines Adenokarzinoms im distalen Dünndarm sein. Das häufigere Auftreten von Tumoren bei immunsupprimierten Patienten unterstützt diese Hypothese (Lowenfels 1973).

Die molekulare Basis der Dünndarmneoplasien ist noch unbekannt. Möglicherweise spielen ras-Onkogene und das p53-oncosuppressor-Gen eine Rolle bei der Entstehung dieser Tumoren (Spandidos et al. 1993, 1994).

Aus den Geweben der Darmwand können sich gut- und bösartige Veränderungen entwickeln (Tabelle 5.3).

Die histologische Klassifikation erfolgt entsprechend des Vorschlags der WHO (Jass u. Sobin 1989). Sie wurde im Jahr 2000 aktualisiert (Hamilton u. Aaltonen 2000).

Die TNM-Klassifikation (Hermanek et al. 1997) gilt nur für Karzinome. Für die Karzinoide wird die Einteilung nach Haskell u. Tompkins (1985) empfohlen. Für die primär gastrointestinalen Lymphome gilt die Stadieneinteilung nach Musshoff (1977). Für eine spezifische, klinisch-prognostische Stadieneinteilung der MALT-Lymphome ist die Einbeziehung der Infiltrationstiefe der Magen- oder Darmwand wichtig. In der Klinik setzt sich zunehmend die Lugano-Klassifikation durch (Fuchs 2003; Radaszkiewicz et al. 1992).

Klinische Symptomatik

Gut- und bösartige Tumoren sind lange Zeit asymptomatisch und werden meist erst in einem fortgeschrittenen Stadium entdeckt. Die häufigsten Symptome sind Obstruktionen, Invagination und gastointestinaler Blutverlust.

Wertigkeit der bildgebenden Verfahren

Die Bariumuntersuchung des Dünndarms gilt im Allgemeinen noch als die wichtigste radiologische Methode. Das Enteroklysma ist die aussagekräftigste Kontrastmitteluntersuchung am Dünndrm und der fraktionierten Magen-Darm-Passage hinsichtlich Sensitivität und Spezifität überlegen. Eine Studie, die die Sensitivität und Tumorentdeckungsrate verglichen hat, zeigt eine Sensitivität von 61 % für die fraktionierte Passage und 95 % für das Enteroklysma. Der direkte Tumornachweis betrug 33 % bei der fraktionierten Passage und 90 % für das Enteroklysma (Besette et al. 1989). Die CT zeigt vielversprechende Ergebnisse bei der Suche nach primären und sekundären Dünndarmtumoren. Alle Tumoren, die bei einer Bariumuntersuchung entdeckt wurden, sind auch in der CT gesehen worden (Dudiak et al.1989; Laurent et al. 1991).

Die Bariumuntersuchungen zeigen im Vergleich zu den Schnittbildverfahren besser intraluminäre Prozesse, die Schleimhautoberfläche und die Längenausdehnung. Die CT zeigt besser als die Bariumuntersuchungen die Erkrankungen in der Darmwand und extraluminale Veränderungen. Lymphknotenvergrößerungen, das Mesenterium und die parenchymatösen Organe können nur mit den Schnittbild-

verfahren beurteilt werden, ein wichtiger Faktor des Stagings. Aus logistischen Gründen und Zeitersparnis sollte die CT vor einer Bariumuntersuchung erfolgen, da Kontrastmittelreste eine rasche Diagnostik verzögern können. Das Enteroklysma kann noch im Rahmen der Operationsplanung durchgeführt werden, zumal diskrete submuköse Tumoren besser mit dem Enteroklysma als mit anderen bildgebenden Verfahren oder der Endoskopie entdeckt werden (vgl. Abb. 5.71, Abb. 5.79). Bei einer Dünndarmuntersuchung *muss* das gesamte Duodenum mituntersucht werden, da bei einer Routine-Gastroskopie meist nur das proximale Duodenum inspiziert wird (vgl. Abb. 5.66).

Die Sonographie kann initial hinweisend auf einen Dünndarmtumor bei der Primäruntersuchung von Patienten mit abdominellen Beschwerden oder bei der Suche nach einem Tumorgeschehen sein. Die Sensitivität ist im Vergleich zur CT jedoch geringer (Kusumoto et al. 1992).

Für die MRT gibt es noch keine Vergleiche dieser Methode mit den anderen bildgebenden Verfahren hinsichtlich einer Tumorentdeckungsrate bzw. Sensitivität.

Die Angiographie spielt bei der Tumorsuche keine entscheidende Rolle. Bei einer Abklärung von gastrointestinalen Blutungen kann ein Tumor entdeckt werden.

Eine Szintigraphie wird eingesetzt bei Patienten mit klinischem Verdacht auf ein Karzinoid oder einen anderen neuroendokrinen Tumor, wenn die anderen bildgebenden Verfahren erfolglos waren, bzw. bei der Metastasensuche im Rahmen eines Stagings dieser Tumoren.

Zunehmende Bedeutung gewinnt die Kapselendoskopie.

5.5.1 Adenokarzinom

Definition Das Adenokarzinom ist ein epithelialer Tumor, der als die häufigste Neoplasie des Dünndarms in den meisten Teilen der Welt gefunden wird (Parker et al. 1996).

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Die meisten Karzinome entstehen aus Adenomen (Sellner 1990). Eine Anzahl von klinischen Voraussetzungen sind vergesellschaftet mit einem erhöhten Risiko eines Adenokarzinoms oder eines anderen Dünndarmtumors. Darunter zählen ein lang bestehender Morbus Crohn, die Sprue, die familiäre adenomatöse Polyposis, das Peutz-Jeghers-Syndrom, das Lynch-Syndrom II, Patienten mit Ileostoma, Bestrahlungen des Abdomens und Beckens und Dünndarmdivertikel.

Abb. 5.66. Adenokarzinom des Duodenums. Hochgradiger stenosierender und ulzerierender Tumor proximal der Papille

Adenokarzinome werden entsprechend ihrer histologischen Struktur in Siegelzell- und undifferenzierte Karzinome eingeteilt (Elsayed u. Sobin 1997). Meist sind sie mäßiggradig oder hoch differenziert. Makroskopisch handelt es sich um infiltrative, zirkuläre und stenosierende Tumoren. Der polypöse Typ ist selten.

Das Adenokarzinom wird meist im Duodenum oder proximalen Dünndarm gefunden. Bei der Erstdiagnose hat die Mehrzahl der Tumoren in die regionalen Lymphknoten, in die Leber oder in das Peritoneum metastasiert (Ouriel u. Adams 1984).

Klinische Symptomatik

Adenokarzinome verursachen typischerweise intermittierende Obstruktionsbeschwerden (Darling u. Welch 1959) und einen chronischen gastrointestinalen Blutverlust (Wilson et al. 1974).

Radiologische Symptomatik

Adenokarzinome des Dünndarms haben ein ähnliches radiologisches Erscheinungsbild wie Adenokarzinome in anderen Teilen des Gastrointestinaltrakts. 70% der Tumoren im Duodenum sind polypoid. Größere Duodenaltumoren sind in 20% ulzerierend. Ein infiltratives Wachstum wird mit 10% selten im Duodenum gefunden (Maglinte u. Reyers 1997). Die periampulläre Region ist die häufigste Lokalisation der Duodenalkarzinome. Bei Diagnosestellung zeigen

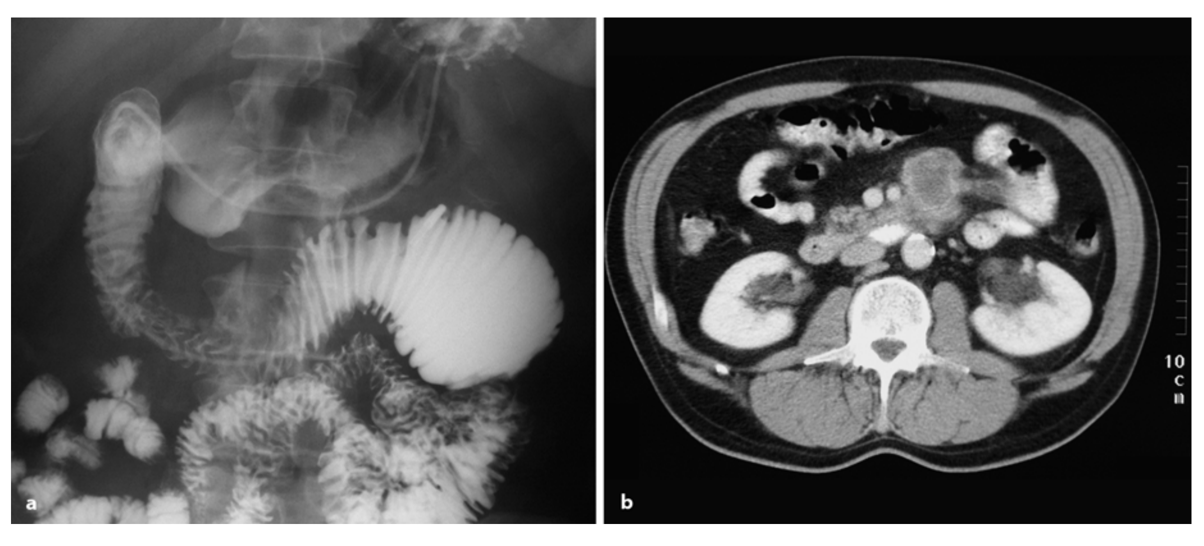


Abb. 5.67 a, b. Adenokarzinom. **a** Hochgradige kurzstreckige und zirkuläre Stenose im proximalen Jejunum, entsprechend einem Adenokarzinom des Dünndarms. **b** Die initiale CT zeigt das extraintestinale Tumorwachstum pT4N1

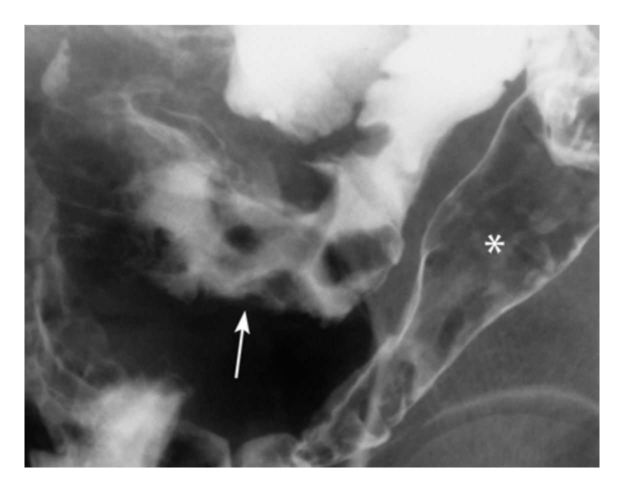


Abb. 5.68. Adenokarzinom. Nichtstenosierender exophytischer Tumor (*Pfeil*), Kolon (*Stern*)

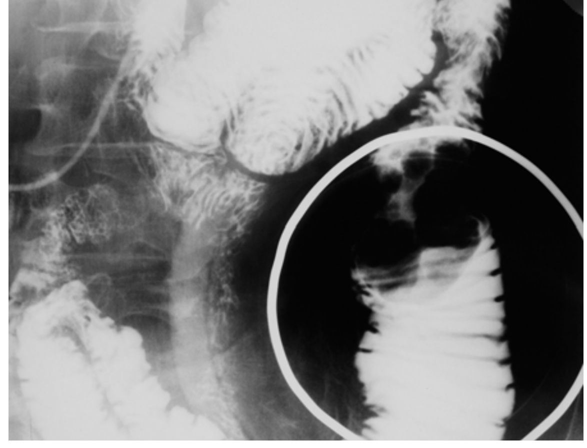


Abb. 5.69. Adenokarzinom des Jejunums. Typische „apple core lesion". (Mit freundlicher Genehmigung Dr. H. J. Kapp, Schlangenbad)

die meisten der übrigen Adenokarzinome des Dünndarms ein zirkuläres, stenosierendes und ulzerierendes Wachstum (Abb. 5.66, Abb. 5.67 a, b). Seltener ist ein exophytisches Wachstum (Abb. 5.68). Im Gegensatz zu den beweglichen Lymphomen oder Sarkomen zeigt ein Adenokarzinom überhängende Ränder (Ekberg u. Ekholm 1980) und eine starre zentrale Stenose, die sich bei Kompression nicht verändert (Abb. 5.69). Eine szirrhöse Reaktion in der Darmwand führt zu einer mechanischen Obstruktion mit teilweiser erheblicher prästenotischer Dilatationen (Abb. 5.70).

Selten kann ein Adenokarzinom einen Morbus Crohn radiologisch imitieren (Milman et al. 1980). Benigne Strikturen sind normalerweise nicht schwierig von einem Adenokarzinom oder von Metastasen zu unterscheiden. Kleine Adenokarzinome können polypoid und gestielt sein, sodass sie von einem gutartigen mukosalen, submukösen oder intramuralen Tumor nicht unterschieden werden können (Maglinte u. Reyers 1997).

Differenzialdiagnosen

Ein kurzstreckiger stenosierender Prozess im proximalen Dünndarm mit Destruktion der Schleimhautfalten ist charakteristisch für ein Adenokarzinom des Dünndarms, sodass andere Differenzialdiagnosen wie ein Lymphom, ein GIST, eine entzündliche Läsion, Briden oder Metastasen kaum in Erwägung zu ziehen sind.

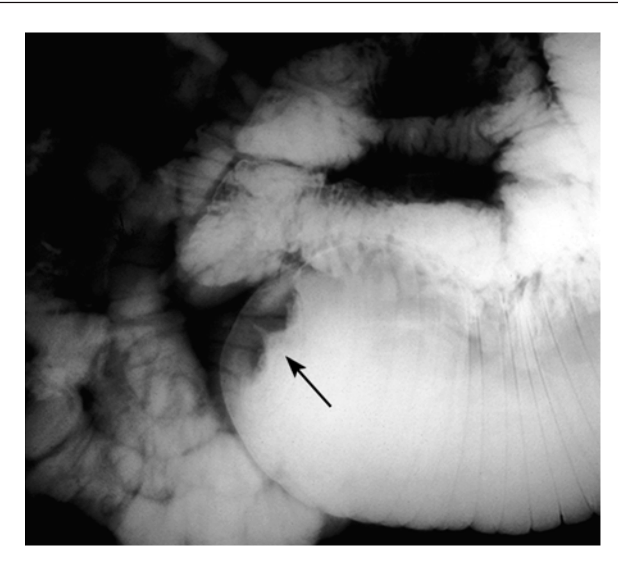


Abb. 5.70. Adenokarzinom des Jejunums. Patient mit Obstruktionssymptomen. Hochgradige zirkuläre Tumorstenose (*Pfeil*)

5.5.2 Karzinoid (neuroendokrine Tumoren)

Synonyme: Gastroenteropankreatische neuroendokrine Tumoren (GEP-NET)

Definition

Das Karzinoid (neuroendokriner Tumor) ist eigentlich ein epithelialer Tumor, der aber traditionell von den anderen epithelialen Tumoren aufgrund deren geringen oder fehlenden endokrinen Differenzierung abgegrenzt wird. Um dem gesamten morphologischen und biologischen Spektrum dieser Neoplasie gerecht zu werden, wurde in der WHO-Klassifikation 2000 daher statt des Begriffs Karzinoid der übergeordnete Terminus neuroendokriner Tumor und neuroendokrines Karzinom eingeführt (GEP-NET/ gastroenteropankreatische neuroendokrine Tumoren). Noch heute werden die meisten der GEP-NET als Karzinoide bezeichnet. Um Missverständnissen vorzubeugen, wurde der Begriff des Karzinoids (noch) nicht vollständig aufgegeben (Klöppel et al. 2003; Solcia et al. 2000).

Das Karzinoid wird in der Literatur mit etwa 25–40% als häufigster Tumortyp des Dünndarms genannt (Buck u. Sobin 1990; Coit 1993; Di Sario et al. 1994). Das Karzinoid wird im gesamten Gastrointestinaltrakt gefunden, am häufigsten in der Appendix (50%) und im distalen Ileum (33%) (Clements et al. 1984). Der Tumor wird meist zwischen dem 56. und 60. Lebensjahr entdeckt (Wilander 1995). Es gibt keine sicheren histologischen Kriterien für ein gutartiges oder bösartiges Karzinoid. Das Karzinoid der Appendix ist meist benigne, das Dünndarmkarzinoid fast ausnahmslos maligne.

Karzinoide sind langsam wachsende Tumoren, die sich aus den chromaffinen Zellen der Lieberkühn-Krypten entwickeln. Sie werden den APUD-Zelltumoren („amine precursor uptake and decarboxylation tumors“) zugeordnet. Das Karzinoid wächst sowohl in Richtung der Submukosa als auch zur Mukosa. Selten ist ein intaluminales polypoides Wachstum.

Die Infiltration der Darmwand verursacht eine Hypertrophie der glatten Muskulatur und führt zu einer desmoplastischen Reaktion in der umgebenden Submukosa und im Mesenterium. Eine begleitende Reaktion, die als vaskuläre Elastose oder elastische Gefäßsklerose bezeichnet wird, führt zu Ischämie mit Ödem. Dieser Tumor mit Fibrose verursacht eine lokale Fixierung der Darmschlingen mit Abknickung und Stenosierung (Banks et al. 1975). Tumoren >2 cm sind ausnahmslos maligne (Moertel 1987). Lymphknotenmetastasen im Mesenterium sind oftmals größer als der Primärtumor.

Klinische Symptomatik

Ein kleines gastrointestinales Karzinoid verursacht aufgrund seiner geringen Größe und der submukösen Lage selten klinische Symptome. Im fortgeschrittenen Stadium klagen die Patienten über rezidivierende Bauchschmerzen mit intermittierenden Obstruktionsbeschwerden. Gastrointestinale Blutungen sind selten. Im Mittel dauert es mehr als 2 Jahre, bis die Symptome zur Entdeckung eines Karzinoids führen (Moertel 1987).

Das Karzinoidsyndrom ist mit 10% ein seltenes klinisches Erscheinungsbild und findet sich nur bei etwa 30–35% der jejunalen Karzinoide. Diese haben allerdings in die Leber metastasiert (Moertel et al. 1961; Schmoll et al. 1997). Die charakteristischen Symptome sind Durchfall und „flush“, die durch Stress und Alkohol induziert werden. Weitere Manifestationen sind Lebermetastasen, Bronchospasmus und subendotheliale Fibrose der Trikuspidalklappe. Ursache dafür sind erhöhte Serumserotoninwerte in der Gegenwart von Lebermetastasen (Moertel 1985).

Radiologische Symptomatik

Primäre Karzinoide <2 cm Größe werden selten mit einer fraktionierten Passage entdeckt (Maglinte et al. 1991). Das Enteroklysma kann einen kleinen, glatt begrenzten Tumor nachweisen, der bis zum Beweis des Gegenteils als Karzinoid angesehen werden muss (Abb. 5.71). Die Läsion kann aber nicht sicher von einer anderen mukösen oder submukösen Raumforderung, wie z. B. einem Leiomyom, Lipom, Adenom oder einer Metastase unterschieden werden. Ein oder 2 zusätzliche ähnliche Knoten erhöhen die Wahrscheinlichkeit eines Karzinoids.

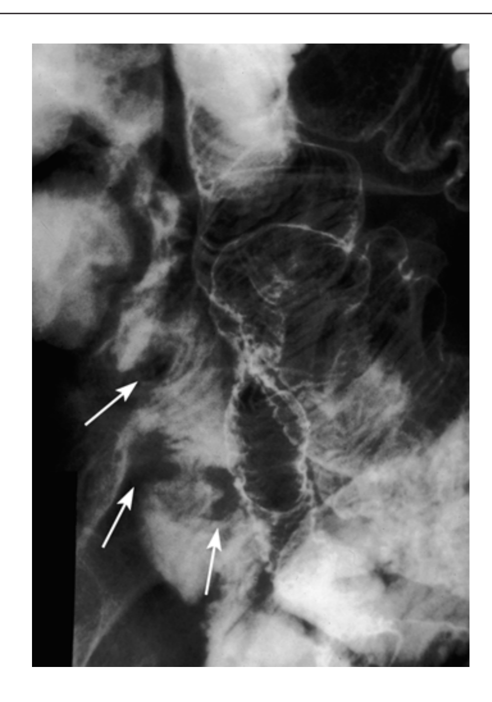


Abb. 5.71. Karzinoid. Im terminalen Ileum finden sich 3 kleine submuköse Raumforderungen (*Pfeile*)

Im weiteren Verlauf eines Karzinoids kommt es zu einer Ausbreitung des Tumorwachstums in das Mesenterium, was ein spezifisches radiologisches Bild zeigt. Die Darmschlingen sind dann aufgrund einer begleitenden desmoplastischen Reaktion um eine mesenteriale Raumforderung gerafft. Das Darmlumen ist durch das submuköse Tumorwachstum eingeengt, und die Falten sind unregelmäßig verdickt (Antes 1998). Diese mesenterialen Veränderungen sind typisch und in der CT am besten erkennbar. Die Angiographie zeigt einen charakteristischen hypervaskularisierten Tumor (Abb. 5.72 a–c).

Abb. 5.72 a – c. Metastasierendes Karzinoid. **a** Primäruntersuchung mit der CT wegen unklaren Bauchkrämpfen. Tumor in der Mesenterialwurzel mit radiären Ausläufern zu verdickten Darmschlingen. Charakteristisches Bild eines metastasierenden Karzinoids. **b** Im Enteroklysma lediglich eine unspezifische Wandverdickung wie bei Peritonealkarzinose. **c** Typisches angiographisches Bild eines hypervaskularisierten Karzinoids (*Pfeil*). Die Patientin hatte auch hypervaskularisierte Lebermetastasen

5.5.3 Nichtepitheliale Tumoren

Synonyme: Leiomyom, Leiomyosakrom, GIST, Lipom, Schwannom.

Definition Bei den nichtepithelialen Tumoren handelt es sich um eine inhomogene Gruppe von Neoplasien, die jeweils von den unterschiedlichen Gewebestrukturen der Darmwand, des Mesenteriums, des Omentums und des Retroperitoneums ausgehen.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Da die meisten Tumoren der glatten Muskulatur entstammen, werden die gutartigen als Leiomyome und die bösartigen als Leiomyosarkome bezeichnet. Tatsächlich sind jedoch viele dieser Spindelzelltumoren undifferenzierbar bzw. haben eine epitheliale Erscheinung, sodass die Bezeichnung „gastrointestinale Stromatumoren" (GIST) vorgeschlagen wurde (Kempson u. Hendrickson 1995). Aufgrund immunhistochemischer Typisierung werden nur die mesenchymalen Tumoren, die eine positive Expression von KIT (CD 117), einen Tyrokinase-Wachstumsfaktor aufweisen, als GIST bezeichnet (Levy et al. 2003). Die Expression von CD 117 ist wichtig, um GIST-Tumoren von anderen mesenchymalen Neoplasien wie Leiomyome, Leiomyosarkome, Schwannome und Neurofibrome zu unterscheiden, da die KIT-positiven Tumoren mit einer Tyrokinase-inhibitorischen Therapie behandelt werden können.

Bei Fehlen von eindeutigen Malignitätskriterien besteht ein diagnostisches Problem, das klinische Verhalten bezüglich einer Rezidivbildung oder Metastasierung von gutartigen Stromatumoren vorherzusehen. Tumorgröße, Zellzahl und Mitoserate sind wichtige Hilfen zur Bestimmung der Dignität (Appelmann 1984). Bei Tumoren bis zu 4 cm Durchmesser besteht eine unklare Dignität, wenn die Zellen blande und die Anzahl der Mitoserate gering sind.

Bei hoher Zellanzahl mit einem höheren Mitoseindex liegt ein Sarkom vor. Tumoren von >4 cm im Durchmesser werden als Sarkome betrachtet. Die intestinalen Stromasarkome metastasieren hauptsächlich zum Peritoneum, in die Leber und Lunge. Entsprechend den Strukturen der Darmwand können sich folgende, meist benigne Tumoren entwickeln: Lipome, vaskuläre Tumoren und Lymphangiome.

Abb. 5.73. Leiomyom. Patientin mit unklarer gastrointestinaler Blutung. Im Enteroklysma ist ein submuköser, glatt begrenzter und beweglicher Tumor ohne stenosierende Wirkung erkennbar (*Pfeil*). (Mit freundlicher Genehmigung Prof. H. Ingrisch, München)

Klinische Symptomatik

Sarkome und gutartige nichtepitheliale Tumoren präsentieren sich mit gastrointestinalem Blutverlust, Anämie und intermittierenden Obstruktionen durch passagere Invagination.

Radiologische Symptomatik

Die Lokalisation der GIST ist am ehesten submukös, weniger häufig subserös und selten intraluminal. Die submukösen Tumoren erkennt man als einen glatt begrenzten, runden oder ovalen Füllungsdefekt (Abb. 5.73). Eine subseröse Raumforderung ist erkenntlich an einer Verdrängung der anliegenden Darmschlingen (Abb. 5.74 a, b). Intraluminale Tumoren können zu Invaginationen führen (Abb. 5.75 a, b).

Merke ! Eine Unterscheidung zwischen einem gutartigen oder bösartigen Stromatumor ist aufgrund des Erscheinungsbildes grundsätzlich nicht möglich.

Zeichen der Malignität sind eine unregelmäßig lobulierte Raumforderung mit niedrigen Dichtewerten in der CT aufgrund einer Gewebenekrose (Kanematsu et al. 1991), Ulzerationen und Kalzifikationen (Dudiak et al. 1989; Abb. 5.76 a,b, Abb. 5.77). Im Vergleich zur CT ist die MRT weniger spezifisch.

Lipome sind relativ einfach zu erkennen. Bei einer Bariumuntersuchung erscheinen sie als dunkle, gut abgrenzbare, intraluminale Raumforderungen. Mit der CT kann eine spezifische Diagnose aufgrund der Fettwerte gestellt werden.

Abb. 5.74 a, b. Leiomyom. **a** Das Enteroklysma zur Abklärung einer unklaren Blutung zeigt eine Pelottierung des Darms durch eine submuköse, vorwiegend exoenterische Raumforderung (*Pfeil*). **b** In der Angiographie gefäßreicher Tumor. (Mit freundlicher Genehmigung Dr. V. Hufen, München)

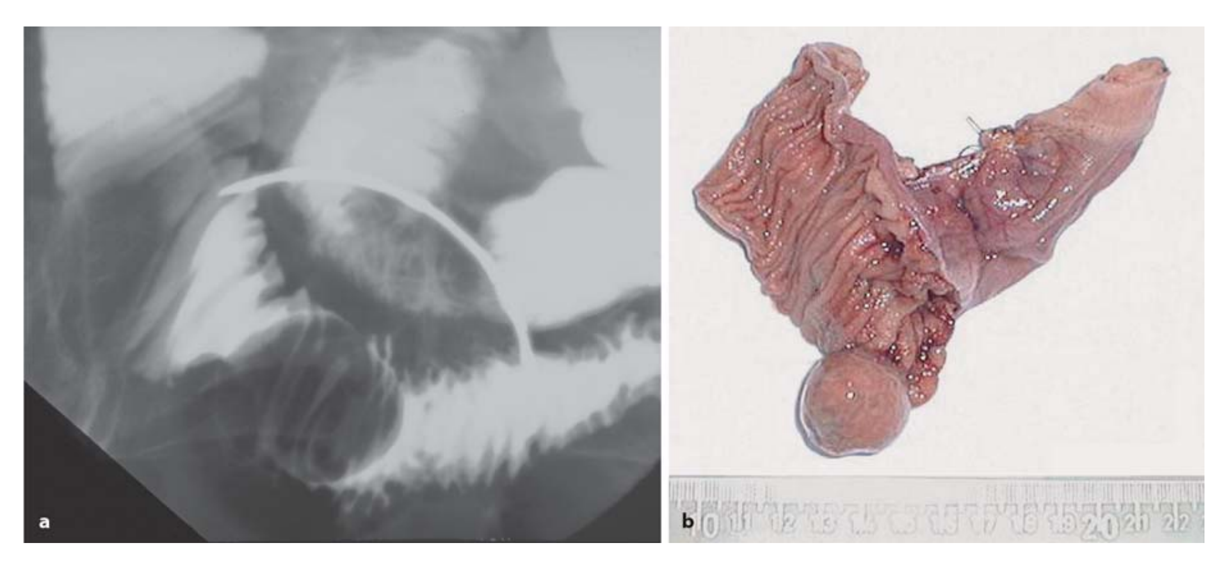


Abb. 5.75 a, b. Leiomyom (GIST). **a** Intramuraler Tumor, der aufgrund seiner glatten Begrenzung von der Darmwand ausgeht. **b** Operationspräparat des 2,7 cm großen Tumors, der zu passageren Invaginationen geführt hat

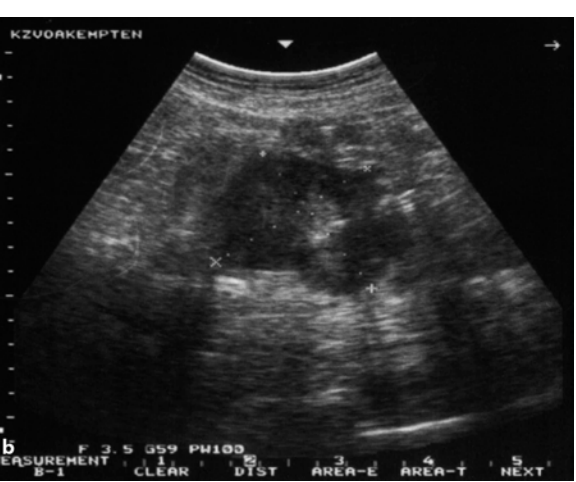


Abb. 5.76 a, b. Leiomyosarkom (maligner GIST). Patient mit Rückenschmerzen und Gewichtsverlust. **a** In der CT zeigt sich ein großer Tumor im proximalen Jejunum (*Pfeil*). **b** Sonographisch ist eine echoarme Wandverdickung mit unregelmäßiger Innenkontur feststellbar

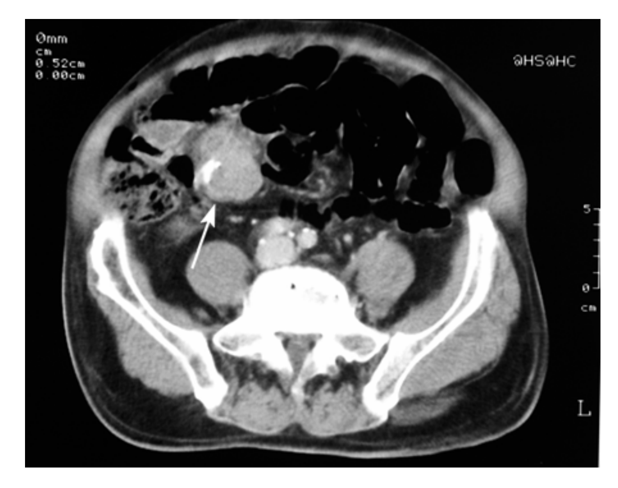


Abb. 5.77. Maligner GIST. Patient mit Obstruktionsbeschwerden und gastrointestinaler Blutung. Die initiale CT zeigt einen glatt begrenzten Tumor in Bezug zu dilatierten, luftgefüllten Dünndarmschlingen (*Pfeil*). Die randständige Verkalkung ist ein Kriterium für Malignität

5.5.4 Lymphome

Synonyme: MALT-Lymphome, primäres gastrointestinales Lymphom (PGIL).

Das primäre gastrointestinale Lymphom (PGIL) muss von den häufigeren sekundären Infiltrationen durch ein nodales Non-Hodgkin-Lymphom (Fanssila et al. 1993) unterschieden werden, da es sich im biologischen Verhalten, in der Prognose und Therapie von den primären nodalen Lymphomen unterscheidet.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Das Vorkommen von Lymphomen im Magen-Darm-Trakt ist nicht überraschend, da dieser das größte lymphatische Organ des Körpers darstellt (Paryani et al. 1983). Nach Isaacson entwickelt sich dieser Lymphomtyp bei einem Überfluss von mukosaassoziiertem lymphatischen Gewebe (MALT) im Intestinaltrakt (Isaacson 1994; Isaacson u. Wright 1984). Oral aufgenommene Antigene werden dem Darmepithel ausgesetzt und dann von Makrophagen und Helferlymphozyten in die tieferen Schichten der Darmwand transportiert. Dies führt zu einer Interleukinsynthese und T-Lymphozyten-Proliferation, was eine Stimulation von IgA-produzierenden B-Lymphozyten hervorruft.

Eine Störung dieses regulativen Vorgangs kann zu einer vermehrten Aktivierung des MALT führen, woraus sich dann ein PGIL entwickeln kann (Targan 1987). Weitere Faktoren, die die Entwicklung eines PGIL fördern können, sind: chronisch entzündliche Darmerkrankungen, medikamentöse Immunosuppressionen, Aids und die Sprue (Loughran et al. 1986).

Die grundlegenden Arbeiten von Isaacson et al. 1988 und 1994 führten zu einer Herauslösung der gastrointestinalen Lymphome aus der ursprünglich allgemeinen Klassifikation der Lymphome (Rappaport, Lukes-Collins, Kiel, Working Formulation). In dieser eigenständigen Klassifikation können die Mehrzahl der PGIL anhand typischer histopathologischer, immunhistochemischer und zellbiologischer Charakteristika ohne Rückgriff auf das Disseminationsmuster von Dawson identifiziert werden (Tabelle 5.4). Biologisch zeichnen sie sich durch ein so ge-

Tabelle 5.4. Klinische Kriterien des primären gastrointestinalen Lymphoms. (Nach Dawson et al. 1961)

- Die Erkrankung ist überwiegend auf den Intestinaltrakt beschränkt ohne Generalisierung innerhalb von 3 Monaten ab Erstdiagnose
- Fehlen von tastbaren peripheren und radiologisch erkennbaren mediastinalen Lymphknotenvergrößerungen
- Peripherer Blutausstrich und Knochenmarkaspiration ohne pathologische Zellen
- Fehlen von Leber- und Milzbefall, ausgenommen eine direkte Infiltration durch den Magen-Darm-Trakt

Tabelle 5.5. Primäre gastrointestinale Non-Hodgkin-Lymphome. (Mod. nach WHO, Harris et al. 1999)

B-Zell-Lymphome
- Marginalzonen-B-Zell-Lymphom vom MALT-Typ (niedrigmaligne)
- Immunproliferative Dünndarmerkrankung/IPSID (niedrigmaligne)
- Großzelliges B-Zell-Lymphom
- Mantelzelllymphom (lymphomatöse Polyposis)
- Burkitt- und Burkitt-artiges-Lymphom
- Andere Typen, welche äquivalenten nodalen Lymphomen entsprechen

T-Zell-Lymphome
- Enteropathie-assoziiertes T-Zell-Lymphom (EATL)
- Andere Lymphomtypen oder Assoziationen mit Enteropathie
- Seltene Typen (einschließlich Konditionen, die Lymphome vortäuschen können)

nanntes „Homing-Verhalten" aus. Dies bedeutet, sie besitzen die Tendenz, lange lokalisiert zu bleiben und erst spät, wenn überhaupt, zu disseminieren (Fischbach u. Böhm 1994).

Die überwiegende Mehrzahl der PGIL sind vom B-Zell-Typ (80%), entweder von niedrigerem oder hohem Malignitätsgrad. 10% stammen von T-Zellen ab. Bei letzterem Typ liegt meist eine Sprue zu Grunde; 10% sind undefinierbar (Hünerbein u. Schlag 1994).

Die *histopathologische Klassifikation* beruht auf der Einteilung von Isaacson u. Norton (1994) und wurde später von der WHO modifiziert (Harris et al. 1999; Tabelle 5.5).

Klinische Symptomatik

Die PGIL treten am häufigsten im 6. und 7. Lebensjahrzehnt auf (Morton et al. 1993). Im Gegensatz zu den westlichen Ländern befällt das PGIL im Nahen Osten und im Mittelmeerraum vorwiegend jüngere Menschen und bevorzugt den Dünndarm (Khojasteh

Abb. 5.78. PGIL des distalen Ileums. Stenosierender Tumor (*Pfeil*) mit zirkulärem Wachstum. Eine Differenzierung von einem Adenokarzinom ist röntgenmorphologisch nicht möglich

et al. 1983). Dieser Typ wird als „immuno-proliferative small intestinal disease" (IPSID) oder Alpha-Schwerkettenerkrankung bezeichnet. Der Verlauf ist meist günstiger als bei den anderen Lymphomen.

Im Allgemeinen sind die klinischen Symptome der PGIL unspezifisch und können Monate und Jahre der Diagnose vorausgehen. Sie bestehen aus Oberbauchbeschwerden, Gewichtsverlust und Inappetenz. Gastrointestinale Blutungen, Perforationen und Obstruktionen sowie ein akutes Abdomen können auftreten (Rubesin et al. 1990).

Radiologische Symptomatik

Lymphome entstehen primär in der Submukosa bzw. in den tieferen Wandschichten und zerstören erst sekundär die Mukosa. Somit führt ihr Wachstum zunächst zu einer mehr oder weniger starken Wandverdickung, die mit den bildgebenden Verfahren besser nachweisbar ist als mit der Endoskopie. Das Erscheinungsbild der PGIL ist manigfaltig. Die Wandinfiltrationen manifestieren sich in folgenden Formen:

- Infiltration mit Lumeneinengung,
- multiple Knoten unterschiedlicher Größe,
- größere Tumoren,
- ulzerierender Tumor,
- endoexoenterisches Wachstum mit Kavitationen und Fisteln,
- aneurysmatische Dilatation,
- diffuse Faltenverdickung.

Speziell das infiltrative Wachstum wird in >50% der Fälle gefunden (Bruneton u. Valette 1990). Die Lumeneinengung führt selten zu einer hochgradigen Stenose (Abb. 5.78). Knotige Veränderungen entsprechen multiplen submukösen Läsionen von wenigen

Millimetern Größe bis zu >3 cm im Durchmesser. Sie sind relativ charakteristisch für ein PGIL (Abb. 5.79). Die Kavitationen bei der „endoexoenterischen“ Form (Rubesin et al. 1990) sind ähnlich wie bei einem Leiomyosarkom. Dieses Tumorwachstum kann auch zu interenterischen Fisteln führen. Diese Tumoren infiltrieren die Mesenterialwurzel und sind charakteristisch für ein Lymphom (Abb. 5.80 a, b). Ein ulzerierender Tumor wird in mehr als 1/3 der Fälle angetroffen und ist häufig vergesellschaftet mit einem infiltrativen und multinodulären Wachstum (Bruneton u. Valette 1990) (Abb. 5.81). Eine aneurysmatische Dilatation ist ein seltenes Erscheinungsbild, das jedoch charakteristisch für ein Lymphom sein soll (Gourtsoyiannis 1998). Es kommt dabei zu einer fokalen, starren Auftreibung eines Darmsegments mit dicker Wand.

Eine in der westlichen Welt seltene, jedoch in der „Dritten Welt“ häufige Lymphomart ist das IPSID. Bei diesem Lymphomtyp zeigt der gesamte Dünndarm verdickte Falten (Abb. 5.82). Differenzialdiagnostisch kommt eine Amyloidose, ein Dünndarmödem unterschiedlicher Ätiologie oder eine intestinale Lymphangiektasie in Betracht.

Für die MRT liegen noch keine validierten Erfahrungen vor. Chou et al. (1994) beschreiben die Lymphome als homogen und mit mittlerer Signal-

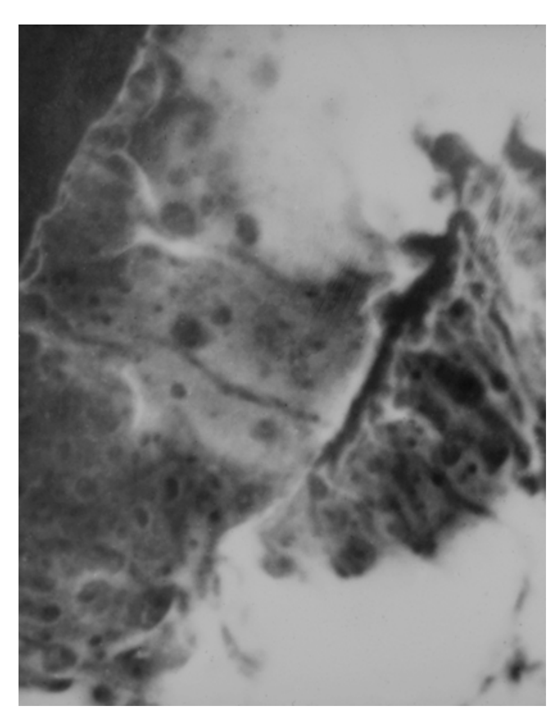
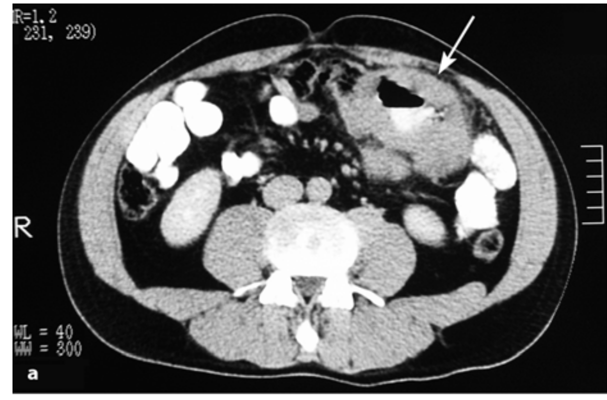
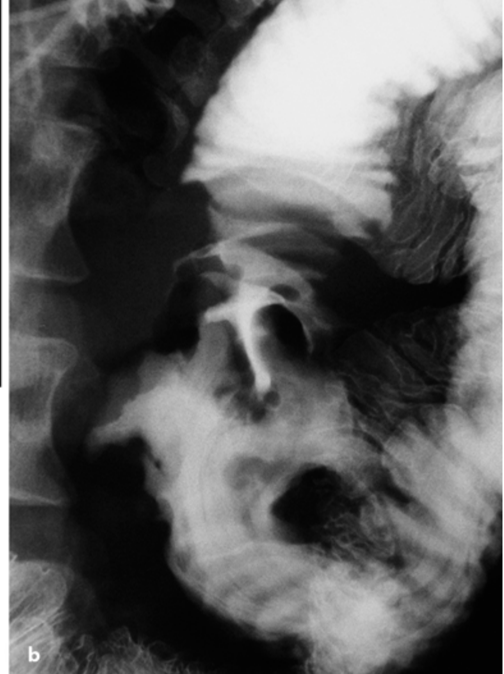


Abb. 5.79. PGIL. Multiple submuköse knotige Lymphominfiltrate des gesamten Dünndarms. Dieses Befallmuster ist typisch für ein Lymphom





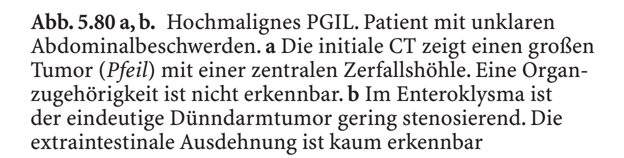


Abb. 5.80 a, b. Hochmalignes PGIL. Patient mit unklaren Abdominalbeschwerden. **a** Die initiale CT zeigt einen großen Tumor (*Pfeil*) mit einer zentralen Zerfallshöhle. Eine Organzugehörigkeit ist nicht erkennbar. **b** Im Enteroklysma ist der eindeutige Dünndarmtumor gering stenosierend. Die extraintestinale Ausdehnung ist kaum erkennbar

Abb. 5.81. Hochmalignes PGIL. Im Enteroklysma 2 Tumorhöhlen im proximalen bzw. distalen Jejunum (*Pfeile*). Dieses Befallmuster wird als endoexoenterische Form bezeichnet

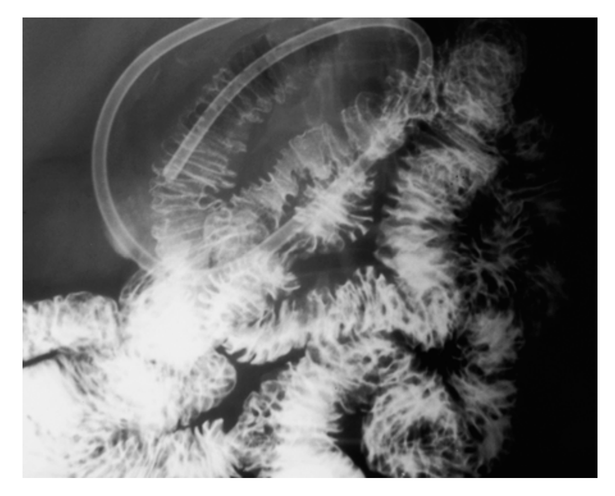
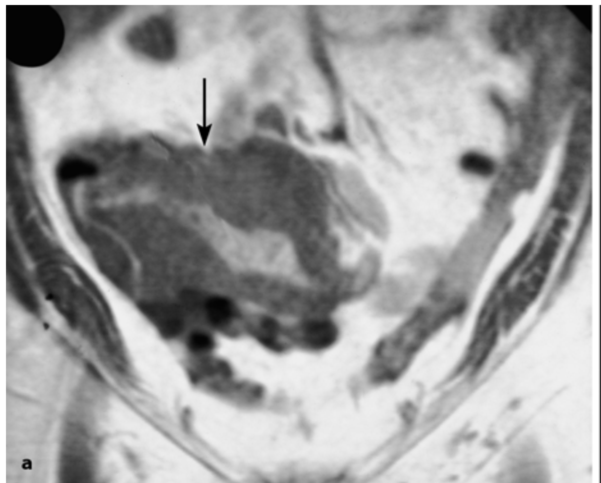


Abb. 5.82. IPSID bei einer 27-jährigen Frau aus Algerien mit chronischem Durchfall. Das Enteroklysma zeigt eine Verdickung der Falten mit angedeuteten Knoten



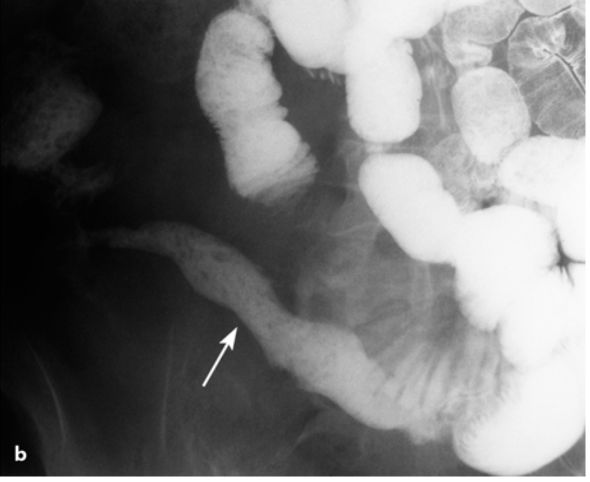
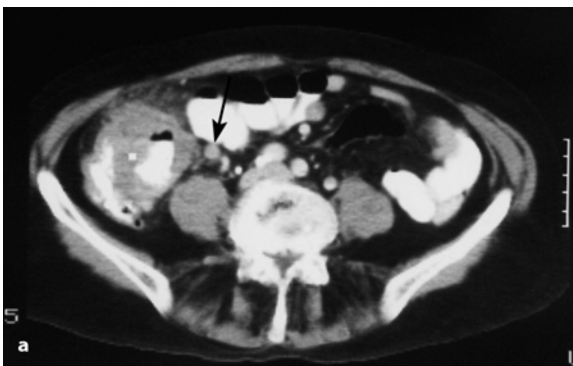


Abb. 5.83 a, b. PGIL des terminalen Ileums. Untypische Präsentation bei dieser 41-jährigen Patientin, bei der koloskopisch und histologisch zunächst ein Morbus Crohn diagnostiziert wurde. **a** Die initiale MRT (T1-gewichtet) zeigt einen großen intramuralen Tumor (*Pfeil*) des terminalen Ileums. **b** Das Enteroklysma zeigt Faltenverlust im terminalen Ileum und indirekte Zeichen der Wandverdickung (*Pfeil*). Eine Unterscheidung von einem Morbus Crohn ist nicht möglich. Die Operation ergab ein PGIL

intensität in der T1-Wichtung. In den T2-gewichteten Aufnahmen sind sie heterogen und zeigen ein vermehrtes Signalverhalten. Nach Gadolinium-DTPA-Gabe fand sich eine geringe bis mittlere Kontrastmittelaufnahme (Abb. 5.83 a, b).

Differenzialdiagnose

Da das Dünndarmlymphom bevorzugt das Ileum und die Ileozökalklappe befällt, kann die Differenzialdiagnose zu einem Morbus Crohn bisweilen problematisch sein (Abb. 5.84 a, b). Lymphome vom T-



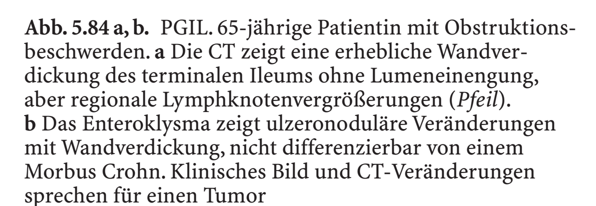


Abb. 5.84 a, b. PGIL. 65-jährige Patientin mit Obstruktionsbeschwerden. **a** Die CT zeigt eine erhebliche Wandverdickung des terminalen Ileums ohne Lumeneinengung, aber regionale Lymphknotenvergrößerungen (*Pfeil*). **b** Das Enteroklysma zeigt ulzeronoduläre Veränderungen mit Wandverdickung, nicht differenzierbar von einem Morbus Crohn. Klinisches Bild und CT-Veränderungen sprechen für einen Tumor

Zell-Typ führen zu kurzstreckigen Lumeneinengungen mit Stenosierungen aufgrund einer stärkeren desmoplastischen Reaktion. Eine Unterscheidung zum Adenokarzinom ist deshalb schwierig (Libson et al. 1994).

5.5.5 Sekundäre Dünndarmtumoren

Synonyme: Metastasen, Peritonealkarzinose.

Definition Bei den sekundären Dünndarmtumoren handelt es sich um einen Befall des Dünndarms durch Metastasen einer bekannten oder unbekannten Neoplasmie.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Der Gastrointestinaltrakt ist ein häufiger Manifestationsort von Metastasen bei Tumoren aus dem Gastrointestinaltrakt (Kolon, Magen, Pankreas), von Ovarial- oder Uteruskarzinomen und des malignen Melanoms. Die Tumorzellen infiltrieren den Darm auf unterschiedlichen Wegen:

- intraperitoneale Aussaat,
- hämatogene Metastasierung oder
- direkte bzw. lymphogene Infiltration eines angrenzenden Tumors.

Klinische Symptomatik

Die häufigsten klinischen Symptome der sekundären Dünndarmtumoren sind Obstruktionsbeschwerden, okkulte gastrointestinale Blutung, Bauchschmerzen, Gewichtsverlust und Inappetenz.

Radiologische Symptomatik

Die Peritonealkarzinose führt zu einer Abknickung und Verziehung des Darms und der Kerckring-Falten (Abb. 5.85 a, b). Obstruktionssymptome treten häufig auf. Gelegentlich entstehen Fisteln. Die CT ist die bildgebende Methode der Wahl (Abb. 5.86). Das Enteroklysma wird eingesetzt vor palliativen Anastomosenoperationen. Hämatogene Metastasen manifestieren sich meist als multiple submuköse Knoten, die ulzerieren und bluten können. Eine Obstruktion ist dabei selten (Abb. 5.87 a, b).

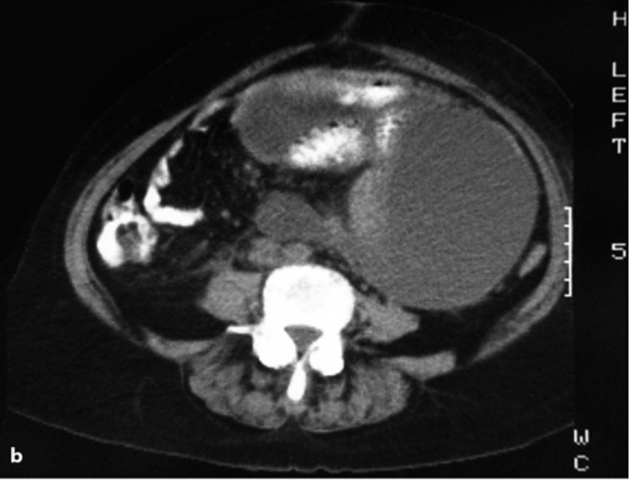


Abb. 5.85 a, b. Peritonealkarzinose bei Ovarialkarzinom. **a** Stenosierende Verziehungen und Abknickungen von Darmschlingen im Enteroklysma. **b** Die CT zeigt große zystische Tumormassen, die mit dem Darm verbacken sind

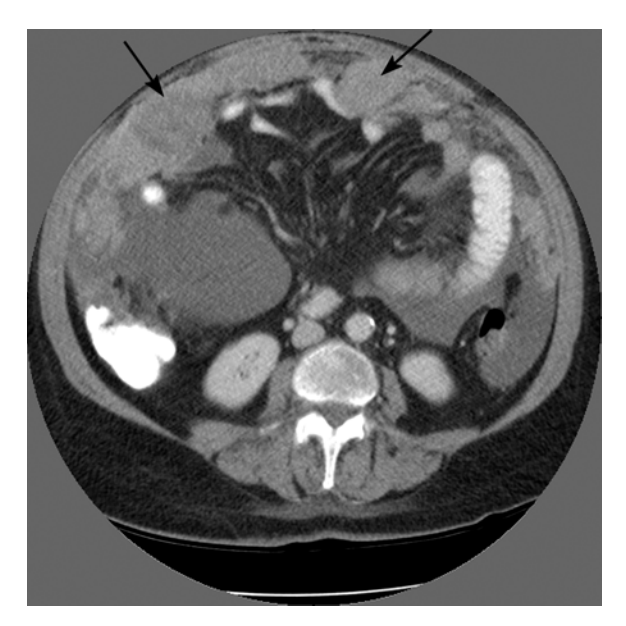


Abb. 5.86. CT bei Peritonealkarzinose eines Adenokarzinoms. Dicke Tumorinfiltration des Omentums (*Pfeile*). Aszites. Die Dünndarmschlingen sind durch die mesenteriale Tumorinfiltration und den umgebenden Aszites zusammengedrängt

5.5.6 Tumorähnliche Läsionen

Hamartome sind tumorähnliche Läsionen, die aus einer abnormalen Mischung der lokalen Gewebe des Darms bestehen. Sie sind ein Teil der seltenen hamartösen Polyposissyndrome, unter denen das Peutz-Jeghers-Syndrom am häufigsten und am bekanntesten ist (Cho et al. 1997).

Das *Peutz-Jeghers-Syndrom* wird autosomal dominant vererbt. Typisch sind mukokutane Pigmentationen und Polypen im Dünndarm, vor allem im Jejunum, aber auch im Magen und Kolon. Die Polypen sind häufig gestielt und führen zu Invaginationen (Abb. 5.88 a, b). Sie gelten nicht als präkanzerös. Allerdings treten beim Peutz-Jeghers-Syndrom gehäuft andere extraintestinale Tumoren wie Karzinome des Pankreas, der Brustdrüse, des Uterus und der Ovarien auf (Buck et al. 1992). Weitere tumorähnliche Läsionen sind: Schleimhautheterotopien, die noduläre Hyperplasie der Brunner-Drüsen im Duodenum, der entzündlich-fibroide Polyp mit reichlich eosinophilen Zellen (Widgren 1995), die lymphfollikuläre Hyperplasie, die Fetthyperplasie der Ileozökalklappe und die Endometriose.

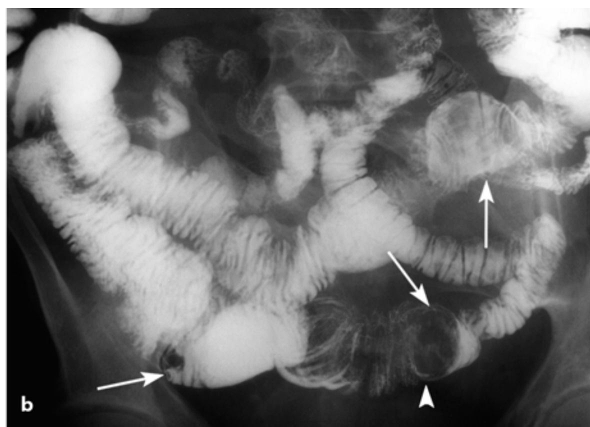
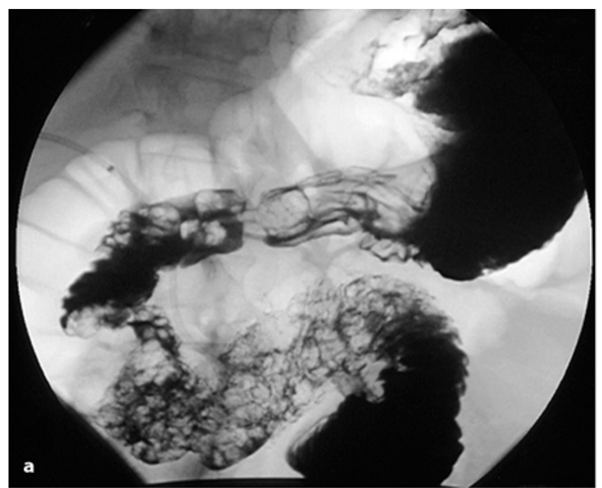


Abb. 5.87 a, b. Hämatogene Metastasen eines malignen Melanoms. **a** Die Primäruntersuchung mit der CT wegen okkultem gastrointestinalen Blutverlust bei negativer Endoskopie zeigt mehrere Tumorknoten mit Ulzerationen (*Pfeile*). Keine Obstruktion. **b** Im Enteroklysma multiple submuköse Tumoren (*Pfeile*). Fragliche inkomplette Invagination (*Pfeilspitze*)



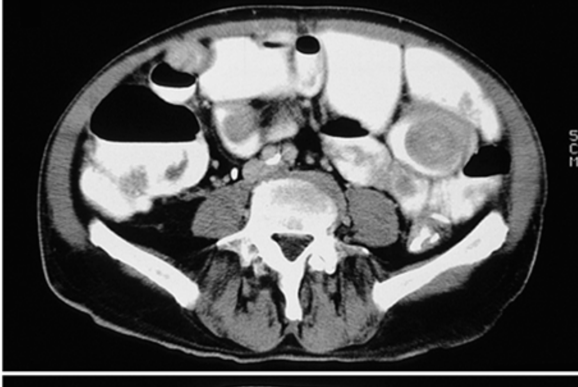


Abb. 5.88 a, b. 45-jähriger Mann mit Peutz-Jeghers-Syndrom. **a** Die MDP zeigt multiple Kontrastmittelaussparungen im Duodenum und Dünndarm als Korrelat für die Polypen. **b** In der CT ebenfalls Kontrastmittelaussparungen als Polyposiskorrelat

5.5.7 Aids-assoziierte Neoplasien

Das Kaposi-Syndrom ist der häufigste Tumor bei HIV-erkrankten homosexuellen Männern sowie in weiten Teilen der Bevölkerung Afrikas (Beral et al. 1990). Der Gastrointestinaltrakt ist, nach Haut und Lymphknoten, die dritthäufigste Lokalisation für ein Kaposi-Syndrom. Der Tumor kann in jedem Teil des Magen-Darm-Trakts gefunden werden, tritt jedoch klinisch meist nicht in Erscheinung. Die Tumoren sind üblicherweise multifokal und liegen submukös. Sie können zentral ulzerieren (Abb. 5.89).

Das Non-Hodgkin-Lymphom (NHL) ist bei Aids-Patienten der zweithäufigste Tumor. Im Magen-Darm-Trakt werden vorwiegend der Magen und der Dünndarm befallen. Die radiologischen Manifestationen eines NHL des Dünndarms sind diffuse oder fokale Wandverdickungen oder ein endoexoenterischer Tumor mit Kavitationen.

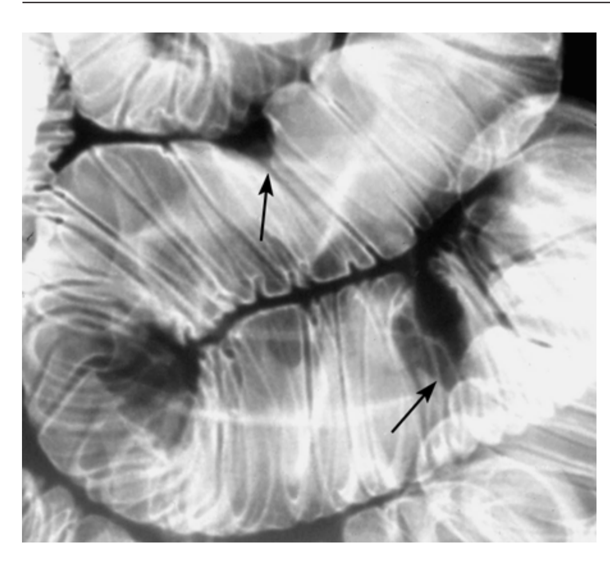


Abb. 5.89. Kaposi-Sarkom. Mehrere submuköse Tumoren im Enteroklysma (*Pfeile*). (Mit freundlicher Genehmigung Prof. J. Reeders, Amsterdam)

Literatur

Antes G (1998) Bildgebende Dünndarmdiagnostik. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo

Appelmann H (1984) Stromal tumors of the esophagus, stomach and duodenum. In: Whitehead R (ed) Pathology of the esophagus, stomach and duodenum. Churchill Livingstone, New York, pp 195–242

Ashley SW, Wells SA (1988) Tumors of the small intestine. Semin Oncol 15: 116–128

Banks NH, Goldstein HM, Doss GD (1975) The roentgenologic spectrum of small intestinal carcinoid tumors. AJR Am J Roentgenol 123: 274–280

Barclay THC, Schapira DV (1983) Malignant tumors of the small intestine. Cancer 51: 878–881

Beral B, Peterman TA, Berkelmann RL, Jaffe HW (1990) Kaposis sarcoma among persons with AIDS: a sexually transmitted infection? Lancet 335: 123–128

Bessette JR, Maglinte DDT, Kelvin FM, Chernish SM (1989) Primary malignant tumors in the small bowel: a comparison of the small bowel enema and conventional follow-through examination. AJR Am J Roentgenol 153: 741–744

Bruneton JN, Valette PJ (1990) Lymphomas. In: Bruneton JN (ed) Imaging of gastrointestinal tract tumors. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo, pp 199–203

Buck JL, Sobin LH (1990) Carcinoids of the gastrointestinal tract. Radiographics 10: 1081–1095

Buck JL, Harned RK, Lichtenstein JE, Sobin LH (1992) Peutz-Jeghers syndrome. Radiographics 12: 365–378

Cho GJ, Bergquist K, Schwartz AM (1997) Peutz-Jeghers-Syndrome and the hamartomatous polyposis syndromes: radiologic-pathologic correlation. Radiographics 17: 785–791

Chou CK, Chen LT, Shen RS, Yang CW, Wang ML, Jaw TS, Lin GC (1994) MRI manifestations of gastrointestinal lymphomas. Adom Imaging 19: 495

Clements JL Jr, Hixson GL, Berk RN, Dodds WL, Goldstein H (1984) Gastrointestinal carcinoid tumours: an analysis of 104 cases. Mt Sinai J Med 51,4: 351–359

Coit DG (1993) Cancer of the small intestine. In: De Vita VT, Hellman S, Rosenberg SA (eds) Cancer: principles and practice of oncology. Lippincott, Philadelphia, pp 915–928

Darling RC, Welch CE (1959) Tumors of the small intestine. N Eng J Med 260: 397–408

Dawson IMP, Cornes JS, Morson BC (1961) Primary malignant lymphoid tumors of the intestinal tract. Report of 37 cases with a study of factors influencing prognosis. Br J Surg 49: 80–89

Di Sario JA, Burt RW, Vargas H, Mc Whorter WP (1994) Small bowel cancer: epidemiological and clinical characteristics from a population-based registry. Am J Gastroenterol 89: 699–701

Dragosics B, Baur P, Radaszkiewicz T (1985) Primary gastrointestinal non-Hodgkin's lymphomas: a retrospective clinicopathologic study of 150 cases. Cancer 55: 1060–1073

Dudiak KM, Johnson CD, Stephens DH (1989) Primary tumors of the small intestine: CT evaluation. AJR Am J Roentgenol 152: 995–998

Ekberg O, Ekholm S (1980) Radiology in primary small bowel adenocarcinoma. Gastrointest Radiol 5: 49–53

Elsayed AM, Sobin LH (1997) Pathology of small bowel neoplasms. In: Gourtsoyiannis NC, Nolan DJ (eds) Radiology of small intestinal tumours. Elsevier, Amsterdam, pp 131–164

Fansilla KO, Jaser N, Sivula (1993) Gastrointestinal non-Hodgkin's Lymphoma. A poplulation-based clinico-pathological study of 111 adult cases with a follow-up of 10–15 years. APMIS 101–631

Fenoglio-Preiser CM, Lantz PE, Listrom MB, Davis M, Rilke FO (1989) Gastrointestinal pathology, an atlas and text. Raven, New York

Fischbach W, Böhm S (1994) Primäre Magenlymphome. Eine aktuelle Bestandsaufnahme. Z Gastroenterol 32: 354

Fuchs R (Hrsg) (2003) Diagnostik und Therapie gastrointestinaler Tumore. Manual zum Workshop Praktische Onkologie. Köln 13. bis 15.06.2003 (http://www.onkologie-eschweiler.de)

Gourtsoyiannis NC (1998) Diagnosis and staging of small bowel malignancies. In: Meyers MA (eds) Neoplasms of the digestive tract: imaging, staging and management. Lippincott-Raven, Philadelphia, p 179

Gupta S, Gupta S (1982) Primary tumors of the small bowel: a clinicopathological study of 58 cases. J Surg Oncol 20: 161–167

Hamilton SR, Aaltonen LA (eds) (2000) World Health Organization classification of tumours. Pathology and genetics of tumours of the digestive system. IARC, Lyon 2000

Harris NL, Jaffe ES, Diebold J et al. (1999) World Health Organization classification of neoplastic diseases of hematopoetic and lymphoid tissues. J Clin Oncol 17: 3835–3849

Haskell CM, Tompkins RK (1985) Carcinoid tumors. In: Haskell CM (ed) Cancer treatment. WB Saunders, Philadelphia, pp 585–594

Hermanek P, Hutter RVP, Sobin LH, Wagner G, Wittekind CH (eds) (1997) TNM atlas, 5th edn. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo

Hünerbein M, Schlag PM (1994) Primary gastrointestinal lymphoma. Onkologie: 17: 384

Isaacson PG (1994) Gastrointestinal lymphoma. Hum Pathol 25: 1020

Isaacson PG, Norton AJ (1994) Extranodal lymphomas. Churchill Livingstone, New York

Isaacson PG, Wright DH (1984) Extranodal malignant lymphoma arising from mucosaassociated lymphoid tissue. Cancer 53: 2515

Isaacson PG, Spencer J, Wright DH (1988) Classifying primary gut lymphoma. Lancet II: 1148–1149

Jass RJ, Sobin LH (eds) (1989) Histological typing of intestinal tumours, 2nd ed. Word Health Organization. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo

Kanematsu M, Imaeda T, Linuma G et al. (1991) Leiomyosarcoma of the duodenum. Gastrointest Radiol 16: 109–112

Kempson RL, Hendrickson MR (1995) Gastrointestinal stromal (smooth muscle) tumours. In: Whitehead R (ed) Gastrointestinal and oesophageal pathology, 2nd edn. Churchill Livingstone, New York, pp 727–739
Khojasteh A, Haghshenas M, Haghighi P (1983) Immunoproliferative small intestinal disease. A „Third-World-Lesions". N Engl J Med 23: 1401
Klöppel G, Perren A, Heitz PU (2003) Vom Karzinoid zum neuroendorkinen Tumor. Dtsch Aerztebl 100: 28–29; B1605–B1610
Kusumoto H, Takahashi I, Yoshida M et al.(1992) Primary malignant tumors of the small intestine: analysis of 40 Japanese patients. J Surg Oncol 50: 139–143
Laurent F, Raynaud M, Biset JM et al. (1991) Diagnosis and categorization of small bowel neoplasms: role of computed-tomography. Gastrointest Radiol 16: 115–119
Levy AD, Remotti HE, Thompson WM, Sobin LH, Miettinen M (2003) Gastrointestinal stromal tumors: radiologic features with pathologic correlation. Radiographics 23: 283–304
Libson E, Mapp E, Dachmann AH (1994) Hodgkin's disease of the gastrointestinal tract. Clin Radiol 49: 166–169
Lowenfels AB (1993) Why are small bowel tumors so rare? Lancet 1: 24–26
Loughran TP Jr, Kadin ME, Deeg JH (1986) T-cell-intestinal lymphoma associated with celiac sprue. Ann Intern Med 104: 44
Maglinte DDT, Reyers BL (1997) Small bowel cancer – Radiologic diagnosis. Radiol Clin North Am 35: 361–380
Maglinte DDT, O'Connor K, Bessette J et al. (1991) The role of the physician in the late diagnosis of primary malignant tumors of the small intestine. Am J Gastroenterol 86: 304–308
Milman PJ, Gold BM, Bagla S, Thorn R (1980) Primary ileal adenocarcinoma simulating Crohn's disease. Gastrointest Radiol 5: 55–58
Moertel CG (1987) An odyssey in the land of small tumors. J Clin Oncol 5: 1503–1522
Moertel CG, Sauer WG, Dockerty MB, Baggenstoss AH (1961) Life history of the carcinoid tumor of the small intestine. Cancer 14: 901–912
Moertel CJ (1985) Therapy of metastatic carcinoid tumor and the carcinoid syndrome. In: Bottino JC, Opfell RW, Muggia FM (eds) Liver cancer. Martinus Nijhoff, Boston
Morson BC, Dawson IMP, Gastrointestinal Pathology 2nd ed. Oxford. Blackwell Scientific, 1979
Morton JE, Leyland MJ, Vaughan Hudson G, Vaughan Hudson B, Anderson L, Bennet MH, MacLennan KA (1993) Primary gastrointestinal non-Hogkin's lymphoma: a review of 175 British National Lymphoma Investigation cases. Br J Cancer 67: 776
Musshoff K (1977) Klinische Stadieneinteilung der Nicht-Hodgkin-Lymphome. Strahlentherapie 153: 218–221
Nelson RL (1987) Adenocarcinoma of the small intestine. In: Nelson RL, Nyhus LM (eds) Surgery of the small intestine. Appleton & Lange, Norwalk/CT, pp 223–229
Ouriel K, Adams J (1984) Adenocarcinoma of the small intstine. Am J Surg 147: 66–71
Parker SL, Tong T, Bolden S et al. (1996) Cancer statistics. CA Cancer J Clin 65: 5–27
Paryani S, Hoppe RT, Burke JS et al. (1983) Extralymphatic involvement in diffuse non-Hodgkin's lymphoma. J Clin Oncol 1: 682
Radaszkiewicz T, Dragosics B, Bauer P (1992) Gastrointestinal malignant lymphomas of the mucosa – associated lymphoid tissue. Factors relevant to prognosis. Gastroenterology 102: 1628–1638
Rubesin SE, Gilchrist AM, Bronner M et al. (1990) Non-Hodgkin-lymphoma of the small intestine. Radiographics 10: 985
Samelson SL, Nelson RL, Nyhus LM (1985) Protectivce role of fecal pH in experimental colon carcinogenesis. J R Soc Med 78: 230–234
Schmoll H-J, Schmoll E, Dralle H, Arnold R (1997) Karzinoide. In: Schmoll H-J et al. (Hrsg) Kompendium Internistische Onkologie. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo, S 862–885
Schöffski P, Köhne-Wömpner C-H, Schmoll H-J (1997) Dündarmtumoren. In: Schmoll H-J et al. (Hrsg) Kompendium Internistische Onkologie. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo, S 675–693
Sellner F (1990) Investigation on the significance of the adenoma-carcinoma sequence in the small bowel. Cancer 66: 702–714
Severson RK, Davis S (1990) Increasing incidence of primary gastric lymphoma. Cancer 66: 1283–1290
Solcia E, Klöppel G, Sobin LH et al. (2000) Histological typing of endocrine tumours, 2nd edn. WHO international histologial classification of tumours. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo
Spandidos DA, Liloglou T, Arvanitis D, Gourtsoyiannis N (1993) Ras gene activation in human small intestinal tumors. Int J Oncol 2: 513–518
Spandidos DA, Zoumpourlis V, Gorgoulis V, Gourtsoyiannis NC (1994) p53 expression in human small intestinal tumors. Oncol Rep 1: 885–887
Targan SR (1987) Immunologic mechanisms in intestinal disease. Ann Intern Med 106: 853
Wattenberg LW (1966) Carcinogen-detoxifying mechanisms in the gastrointestinal tract. Gastroenterology 51: 932–936
Widgren S (1995) Rare and secondary (metastatic) tumours. In: Whitehead R (ed) Gastrointestinal and oesophageal pathology, 2nd edn. Churchill Livingstone, New York, p 849
Wilander E (1995) Endocrine cell tumours. In: Whitehead R (ed) Gastrointestinal and oesophageal pathology, 2nd edn. Churchill Livingstone, New York, pp 746–754
Wilson JM, Melvin DB, Gray GF, Thorbjarnarson B (1974) Primary malignancies of th small bowel: a report of 96 cases and review of the literature. Ann Surg 180: 175–179

5.6 Andere Erkrankungen

5.6.1 Vaskuläre Erkrankungen

Eine Reihe von Dünndarmerkrankungen werden durch Gefäßveränderungen hervorgerufen. Ursachen sind die häufige mesenteriale Ischämie, aber auch die fokale Ischämie (z. B. chronische Strahlenenteritis), die Vaskulitis und Gefäßmissbildungen.

Darmischämie

Die mesenteriale Ischämie kann nach Marston (1982) eingeteilt werden in:

- akute intestinale Ischämie
  - mit arteriellem Verschluss,
  - nichtokklusiv,
- venöse Thrombose,
- fokale Ischämie,
- chronische intestinale Ischämie.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Die häufigsten Ursachen einer akuten Darmischämie ist eine Embolie in der A. mesenterica superior bei Vorhofflimmern oder eine akute Thrombose auf dem Boden einer stenosierenden Arteriosklerose. Eine *nichtokklusive Darmischämie (NOD)* wird in 10–20% der Fälle eines akuten Ereignisses gefunden.

Ursachen sind eine herabgesetzte Perfusion der Darmgefäße („low flow“) bei dekompensierter Herzinsuffizienz, Arrhythmie, Digitalisintoxikation und Blutdruckabfall unterschiedlicher Genese. In 5–15% einer Darmischämie wird eine *Thrombose der V. mesenterica superior* gefunden (Grendell u. Ockner 1982). Ursache ist meist eine Hyperkoagulopathie unterschiedlicher Genese oder entzündliche Vorgänge im Bauchraum. Häufig kann jedoch der auslösende Faktor nicht gefunden werden. Die *fokale Ischämie* ist definiert als eine Durchblutungsstörung in einem Darmsegment, in dem eine ausreichende Gefäßkollateralisierung einen transmuralen Infarkt verhindert hat. Ursächlich zu nennen sind eine chronische Strahlenenteritis, ausgedehnte Verwachsungen, Strangulationen bzw. Volvulus, Traumen, Aortenoperationen und Vaskulitiden unterschiedlicher Genese.

Die Ätiologie der *chronischen intestinalen Ischämie* beruht auf der Arteriosklerose der Darmgefäße. Eine relevante Durchblutungsstörung kann bei einer Reduktion des Blutflusses um 2/3 durch mindestens 2 der 3 darmversorgenden Hauptarterien auftreten. Es gibt allerdings asymptomatische Menschen mit noch stärkeren Gefäßstenosen.

Merke ! Die intestinalen Zotten werden bereits 30–60 min nach einer akuten mesenterialen Ischämie geschädigt.

In der Folge entwickeln sich Nekrosen, Ulzerationen und eine bakterielle Invasion der Schleimhaut mit Ausbildung eines Darmwandödems und Einblutung. Das radiologische Korrelat ist eine knotige Verdickung der Darmwand. Ein spätes Zeichen einer Darmgangrän ist die Pneumatosis intestinalis.

Klinische Symptomatik

Die klinischen Symptome reichen vom akuten Abdomen mit Peritonitis bis zu uncharakteristischen Bauchbeschwerden. Durchfall und Stuhlverhalt können auftreten. Insbesondere bei älteren Menschen mit bekannter Arteriosklerose und/oder kardialen Arrhythmien muss an eine Darmischämie gedacht werden.

Ein arterieller Verschluss ist meist ein akutes Ereignis, während eine venöse Thrombose ein protrahiertes klinisches Bild zeigt.

Radiologische Symptomatik

■ **Allgemein.** Die akute intestinale Ischämie ist eine schwierige Diagnose, die oft verzögert gestellt wird. Das akute Stadium ist keine Indikation für eine Kontrastmitteluntersuchung, wie z. B. einen „Gastrografinschluck“. Als Erstuntersuchungen werden Abdomenaufnahmen in Rücken- und Linksseitenlage sowie eine abdominelle Sonographie durchgeführt. Bei 60% der Patienten kann eine klinische Verdachtsdiagnose durch diese Untersuchungen unterstützt werden. Man findet ein „luftleeres“ Abdomen, einen allgemeinen oder segmentalen Dünndarmmeteorismus mit Verdickung der Darmwand und der Falten („thumb prints“). Intramurale Luft ist ein sehr spätes Zeichen einer Darmgangrän (Abb. 5.90).

■ **Speziell.** Eine Angiographie sollte möglichst rasch durchgeführt werden, auch wenn sie einmal „umsonst“ sein sollte. Embolien liefern das typische Bild einer intravaskulären Kontrastmittelaussparung (Abb. 5.91). In Einzelfällen kann eine intravenöse Intervention durchgeführt werden. Die Spiral-CT mit intravenöser Kontrastmittelgabe kann einen Verschluss der Mesenterialarterien oder -venen nachweisen (Abb. 5.92). Sie sollte allerdings eher zum Ausschluss eines größeren Gefäßverschlusses oder zur Diagnose einer anderen Ursache der Abdominalbeschwerden zur Anwendung kommen.

Bei der NOD sind Übersichtsaufnahmen, Sonographie und CT in den meisten Fällen nicht hilfreich, zumal eine Unterscheidung von Gefäßverschluss ohne Angiographie nicht möglich sind. Die selektive

Abb. 5.90. Akute Darmischämie. Patient mit unklaren Abdominalbeschwerden. Die CT zeigt einen dilatierten Dünndarm und Zökum mit intramuraler Luft (Pneumatosis intestinalis) als Ausdruck einer ausgeprägten Dünndarmgangrän bei fortgeschrittener mesenterialer Ischämie (*Pfeil*)

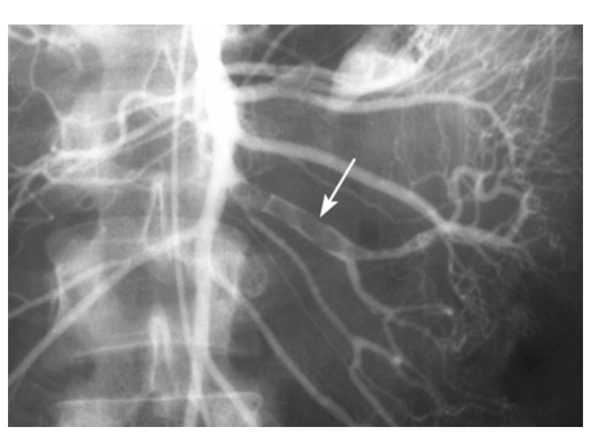


Abb. 5.91. Embolie in einer A. jejunalis (*Pfeil*). Patient mit absoluter Arrhythmie und akuten Bauchbeschwerden

Abb. 5.92. Verschluss der A. mesenterica superior. Patientin mit unklaren Abdominalbeschwerden. Die initiale CT zeigt eine fehlende Kontrastierung der A. mesenterica superior (*Pfeil*)

Abb. 5.93. Fokale chronische Darmischämie mit Wand- und Faltenverdickung (*Pfeil*). Patient mit krampfartigen Schmerzen im linken Mittelbauch. Bei unklaren Darmbeschwerden sollte die CT *vor* einem Enteroklysma erfolgen!

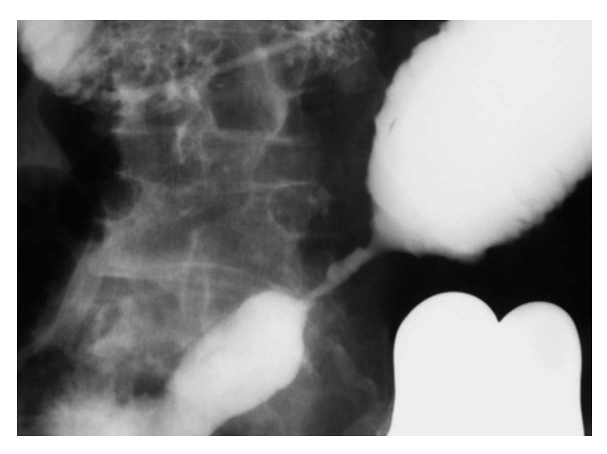


Abb. 5.94. Postischämische Stenose. Sanduhrförmige Stenose durch fokale fibrosierende Wandverdickung bei einer Patientin mit bekannter Vaskulitis, die Obstruktionsbeschwerden entwickelte

Mesenterikographie zeigt typische arterielle und venöse Gefäßspasmen (Schindler u. Bruch 1991).

Im Stadium I und II der NOD kann eine intraarterielle Behandlung mit Prostaglandinderivaten erfolgreich sein. Die NOD ist nicht selten fokal und führt später bei nichttransmuralem Darminfarkt zu Stenosen und Veränderungen, die einem Morbus Crohn ähnlich sind (Feurle u. Haag 1991).

Bei Verdacht auf eine fokale Ischämie sollte primär eine CT durchgeführt werden, da die resultierende Darmwandverdickung am besten erkennbar ist (Abb. 5.93). Die Mesenterialvenenthrombose lässt sich am besten durch die CT nachweisen. (Abb. 5.94). Bei der chronischen intestinalen Ischämie findet man vor allem in der CT eine erhebliche Verkalkung der Abdominalgefäße. Das Enteroklysma ist normal. Die Duplexsonographie kann die klinische Diagnose un-

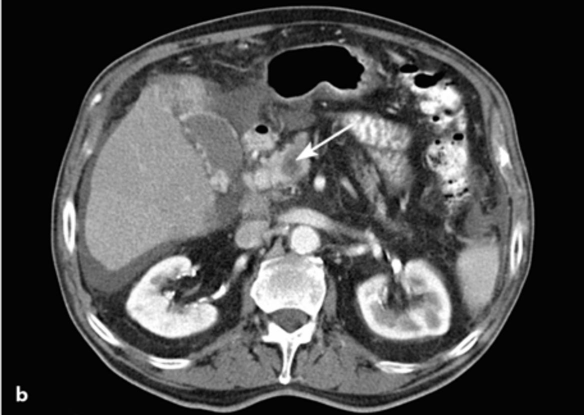


Abb. 5.95. Umschlossener Thrombus in der V. portae (**a**; *Pfeil*), und V. mesenterica superior (**b**; *Pfeil*)

terstützen (Socinski et al. 1984). Das A.-mesenterica-superior-Syndrom kann eine chronische intestinale Ischämie verursachen. Die Entität ist selten (Jamieson 1986), eine Kombination von biplanarer Angiographie und Bariumuntersuchung kann die Diagnose erhärten (Abb. 5.95 a, b).

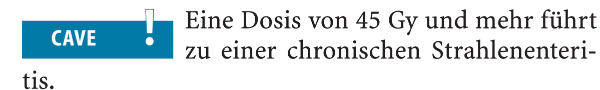
Strahlenenteritis

Bei der Strahlenenteritis gibt es ein akutes und ein chronisches Stadium, die sich pathologisch-anatomisch, klinisch und bildmorphologisch unterscheiden.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Der Dünndarm ist ein strahlensensibles Organ. Bei einer Bestrahlung reagiert er zunächst mit Hyperämie, Ödem und Entzündung der Mukosa und Submukosa. Die Mukosaschädigung kann sich zurückbilden, während der Strahleneffekt in der Darmwand fortschreitet und eine obliterative Endarteriitis und Fibrose verursacht (Mason et al. 1970).

Folglich verliert der Darm seine Transportfähigkeit, was zu einer funktionellen Obstruktion (Pseudoobstruktion) führt (Wittich et al. 1984).



Eine Dosis von 45 Gy und mehr führt zu einer chronischen Strahlenenteritis.

Die Häufigkeit eines Strahlenschadens beträgt zwischen 8 und 12% (Bruneton et al. 1982). Vorausgegangene Operationen, Entzündungen im Becken, Arteriosklerose, Hypertonus, Diabetes und eine hohe Fraktionierung erhöhen das Risiko einer verstärkten Strahlenenteritis (Mason et al. 1970; Neumeister u. Pfeiffer 1966). Makroskopisch finden sich dichte peritoneale Adhäsionen, ein verdicktes und geschrumpftes Mesenterium mit gerafften und verkürzten Darmschlingen; die Darmwand ist verdickt und geschwollen. Das Lumen kann bis zu einer hochgradigen Stenose eingeengt sein. Die Mukosa kann normal, aber auch ödematös oder glatt und atrophisch sein. Ulzera können auftreten.

Klinische Symptomatik

Die akute Strahlenreaktion äußert sich mit Durchfall, Bauchschmerzen und Inappetenz. Die chronische Strahlenenteritis ist gekennzeichnet durch krampfartige Bauchschmerzen, Durchfall und Gewichtsverlust; bisweilen auch durch akute Obstruktionssymptome, aber nur selten durch ein akutes Abdomen mit Peritonitis. Meist treten die Beschwerden 1–2 Jahre nach Bestrahlung in Erscheinung (de Cosse et al. 1969). Gelegentlich können die Symptome erst nach 10–25 Jahren auftreten. Bei einer akuten Obstruktionssymptomatik ist wegen der hohen Morbidität und Mortalität eine konservative Behandlung einer chirurgischen Intervention dringend vorzuziehen (Farthmann et al. 1994).

Radiologische Symptomatik

Die akute Reaktion gegen Ende einer Bestrahlungsbehandlung ist selten eine Indikation für eine radiologische Diagnostik. Bei einer gering ausgeprägten chronischen Strahlenenteritis findet man im Enteroklysma spastische Kontraktionen und eine eingeschränkte Entfaltbarkeit des Darms verbunden mit verdickten Falten und Wandödem (Abb. 5.96 a, b). In fortgeschrittenen Stadien sind die Kerckring-Falten verdickt. Dadurch werden die Räume zwischen den Falten verschmälert und ausgezogen und erscheinen wie tiefe Spicae (Abb. 5.97). Das geschrumpfte und verdickte Mesenterium und die Serosaadhäsionen fixieren die Darmschlingen girlandenförmig (Abb. 5.98). Dadurch können die Falten und Schlingen anti-

Abb. 5.96 a, b. Subakute Strahlenenteritis. **a** Die CT zeigt leichte dilatierte Dünndarmschlingen mit Faltenverdickung und Ödem im Mesenterium der Darmschlinge. **b** Im Enteroklysma sind die Falten ödematös verdickt mit herabgesetztem Wandbeschlag und geringer Dilatation aufgrund einer Passagestörung

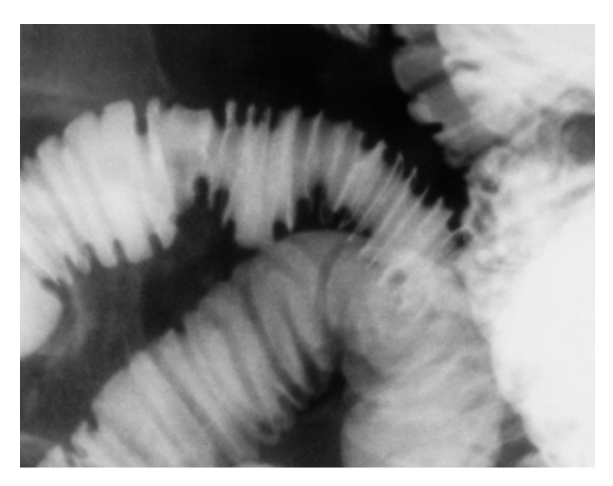


Abb. 5.97. Chronische Strahlenenteritis. Im Bestrahlungsfeld segmentale Lumeneinengung mit verdickten Falten, sodass die Faltenzwischenräume „Spica-ähnlich" ausgezogen sind

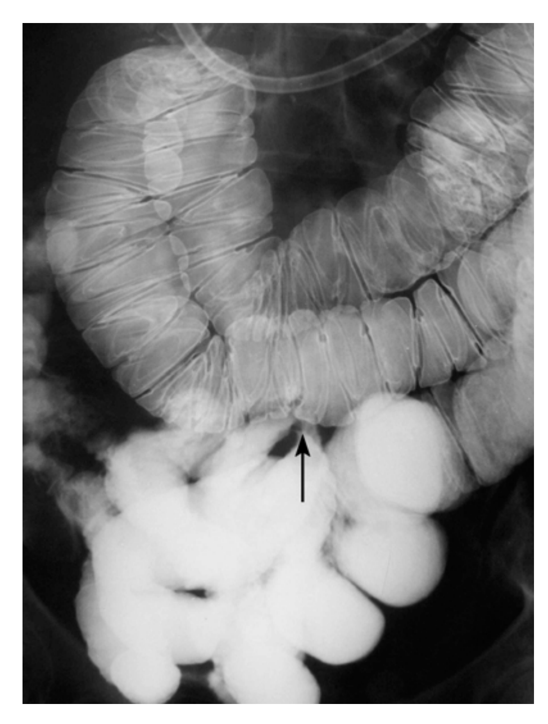


Abb. 5.98. Chronische Strahlenenteritis. Umschriebene Stenose (*Pfeil*) mit beginnender prästenotischer Dilatation. Girlandenförmig fixierte und geraffte Ileumschlingen im kleinen Becken durch die Strahlenfibrose im Mesenterium

mesenterialseitig verzogen sein, die Verschieblichkeit ist somit eingeschränkt oder aufgehoben. Die Kontrastmittelpassage kann durch diese verbackenen, starren Schlingen erheblich verzögert sein, sodass das Bild einer sekundären Pseudoobstruktion entsteht (Abb. 5.99 a, b). Ebenso können sich Stenosen unterschiedlicher Ausprägung und Länge entwickeln. Ein Ödem in der Mukosa und Submukosa kann ein „pflastersteinähnliches" Bild zeigen. Anamnese und der Bezug zum Bestrahlungsfeld schließen einen Morbus Crohn aus. Ulzera sind häufig. Sie sind in den meisten Fällen flach und deshalb selten zu erkennen. Tiefe Ulzera führen zu Blutung, Perforation und Fistelbildung zu benachbarten Organen oder zu hochgradigen Stenosen.

Die radiologischen Veränderungen bei der Strahlenenteritis lassen meist eine spezifische Diagnose zu (Antes u. Lissner 1983). Schwierigkeiten ergeben sich bei der Differenzialdiagnose zur Peritonealkarzinose, wenn eine Bestrahlung vorausgegangen ist, da beide Entitäten Faltenveränderungen, Stenosen und Fixierungen von Darmschlingen verursachen kön-

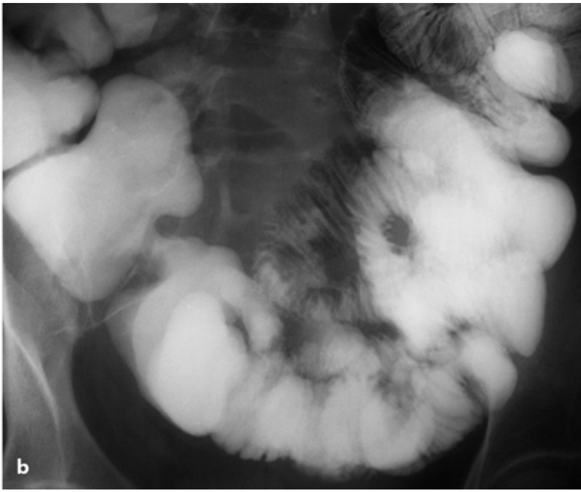


Abb. 5.99 a, b. Chronische Strahlenreaktion im kleinen Becken. **a** Die CT zeigt eine deutliche Verdickung und Fibrosierung des Mesenteriums mit Fixierung der Darmschlingen. **b** Im Enteroklysma erkennt man nur geringe Faltenverziehungen und immobile Schlingen im kleinen Becken

nen. Die CT kann wichtige Informationen bei der Suche nach einer Strahlenfolge geben (Rishman et al. 1984). Vor allem zeigt die CT die Veränderungen im Mesenterium und die Darmwandverdickungen im Bestrahlungsfeld besser als das Enteroklysma. Stenosen, Längenausdehnung, Mukosaveränderungen und Funktion können wiederum besser mit dem Enteroklysma diagnostiziert werden.

Intramurale Blutung

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Intramurale Blutungen treten relativ häufig auf. Häufigste Ursache sind Spontanblutungen bei Patienten unter Antikoagulanzientherapie. Sie werden aber auch verursacht durch Thrombozytopenie oder Erkrankungen, die mit einer Blutgerinnungsstörung oder einer erhöhten Gefäßpermeabilität einhergehen. Ein stumpfes Bauchtrauma oder eine Aortenprothesenoperation kann ebenfalls zu einem Duodenalhämatom führen.

Klinische Symptomatik

Die Patienten klagen über Bauchkrämpfe, bieten das Bild eines akuten Abdomens und weisen Obstruktionssymptome auf.

Radiologische Symptomatik

Die beteiligten Darmschlingen sind hypoperistaltisch oder spastisch enggestellt. Die Wand und die Falten sind verdickt, sodass das Bild des „Palisadenzauns" („picket fence", „stack of coins") entsteht (Abb. 5.100). Bei stärkeren Faltenverdickungen ist das Bild des „thumb printing" oder das einer fokalen submukösen Raumforderung bei einer lokalisierten Einblutung zu erkennen (Abb. 5.101).

Abb. 5.100. Darmischämie nach Messerstichverletzung der A. mesenterica superior. Versteifte Darmschlingen mit Faltenödem („Palisadenzaunphänomen")

Die CT-Veränderungen sind oft spezifisch (Abb. 5.102). Mit der CT können nicht nur die segmentalen Darmwandverdickungen, sondern auch

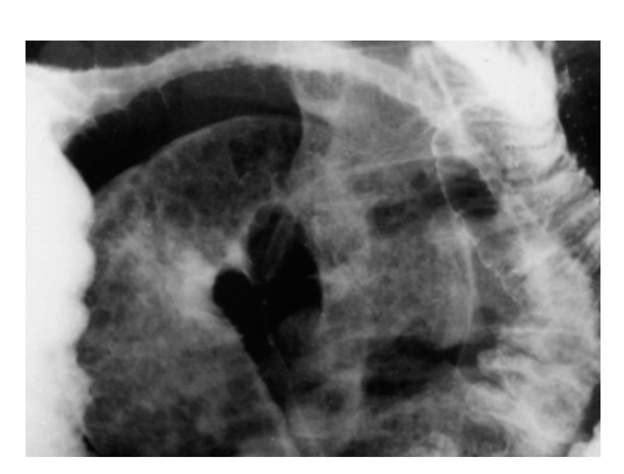


Abb. 5.101. Darmischämie. Transmurale Ischämie mit „thumb printing" durch intramurale Einblutung

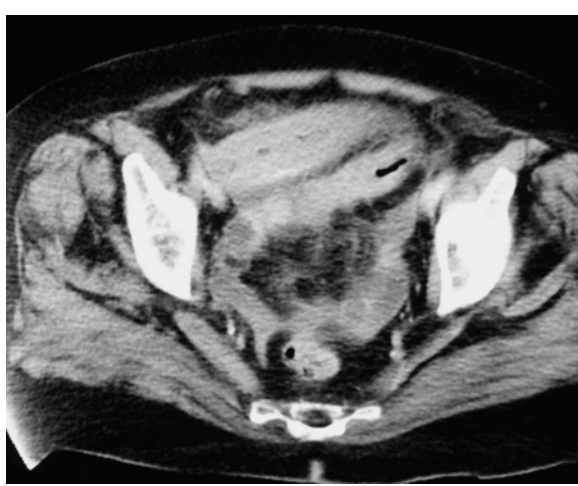


Abb. 5.102. Intramurale Blutung. Patientin mit akuten Abdominalbeschwerden unter Antikoagulanzientherapie. Die CT zeigt eine hyperdense Darmwandverdickung, entsprechend einer intramuralen Blutung. Ausheilung unter konservativer Therapie

andere Stellen einer Einblutung, wie z. B. ein Psoashämatom, erkannt werden.

Gefäßfehlbildungen

Gefäßfehlbildungen können angeboren oder erworben sein und werden in 3 verschiedene Typen (s. unten) eingeteilt (Moore et al. 1976). Zusätzlich gibt es mesenteriale Varizen.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

- Der *Typ I* einer Gefäßfehlbildung entspricht erworbenen Angiodysplasien, die bei älteren Personen im rechten Kolon gefunden werden.
- *Typ-II-Läsionen* sind arteriovenöse Malformationen, die wahrscheinlich angeboren sind und bei jüngeren Menschen im Magen und proximalen Dünndarm in Erscheinung treten.
- *Typ-III-Läsionen* sind familiäre autosomal-dominant vererbte Gefäßfehlbildungen, wie z. B. die Teleangiectasia Osler-Weber-Rendu.

Mesenteriale Varizen entwickeln sich hauptsächlich bei portaler Hypertension.

Klinische Symptomatik

Die Gefäßfehlbildungen sind nicht selten die Ursache einer okkulten gastrointestinalen Blutung.

Radiologische Symptomatik

■ **Allgemein.** Bei allen gastrointestinalen Blutungen wird die Gastroskopie bzw. Koloskopie als primäre Methode zur Diagnostik eingesetzt.

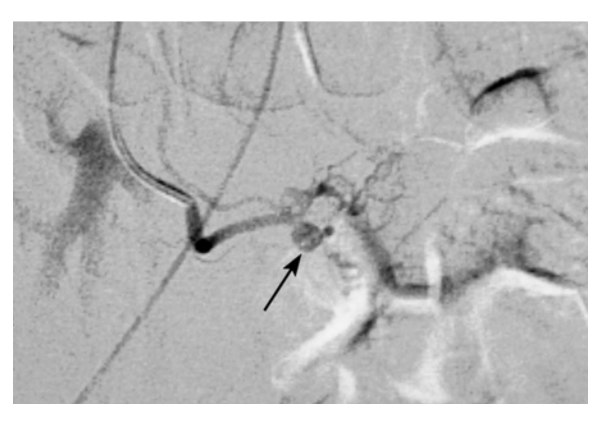


Abb. 5.103. Blutendes Aneurysma (*Pfeil*) einer Jejunalarterie. Sistieren der Blutung nach Embolisierung

Verlaufen diese negativ ist das weitere diagnostische Vorgehen problematisch, und die Suche nach einer Ursache für eine okkulte gastrointestinale Blutung bleibt weiterhin eine diagnostische Herausforderung.

■ **Speziell.** Bei einer massiven, hämodynamisch wirksamen Blutung ist neben der Endoskopie die selektive bzw. superselektive Angiographie die Methode der Wahl (Abb. 5.103). Für einen positiven angiographischen Befund ist mindestens eine Blutungsrate von 0,5 ml/min erforderlich (Sos et al. 1978). Aber auch bei diesen Patienten kann häufig keine Ursache gefunden werden. Vorteil gegenüber anderen bildgebenden Verfahren ist die Möglichkeit, dass in gleicher Sitzung interventionell therapeutische Maßnahmen durchgeführt werden können.

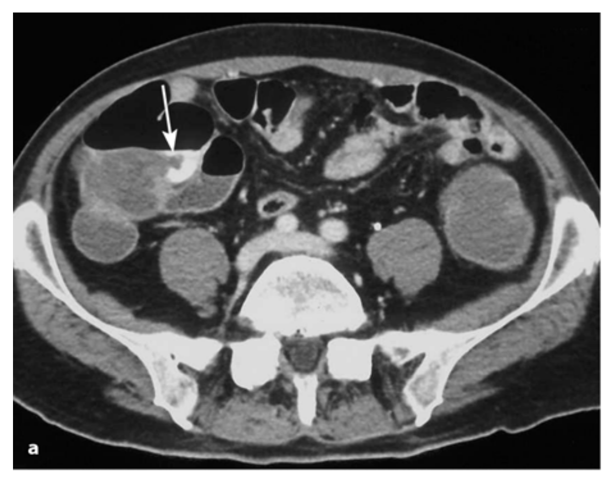


Abb. 5.104 a, b. Angiodysplasie im Zökum. Transvenöse Angio-Multidetektor-CT. **a** Die arterielle Phase zeigt eine intensive Kontrastmittelansammlung im medialen Zökum (*Pfeil*). **b** MIP mit Darstellung der Blutungsquelle am Ende der A. ileocolica (*Pfeil*). (Mit freundlicher Genehmigung Prof. J. Freyschmidt, Bremen)

Merke ! Bei okkulten gastrointestinalen Blutungen sollte vor invasiven Maßnahmen wie Enteroskopie oder Angiographie ein Enteroklysma durchgeführt werden (Antes et al. 1996; Moch et al. 1994).

Bei intermittierenden Blutungen kann die Szintigraphie mit Technetium-markierten Erythrozyten zur Lokalisation der Blutungsquelle hilfreich sein. Die Videokapselendoskopie, eine neue Technologie, verspricht Fortschritte in der Aufdeckung von okkulten Blutungen aus dem Dünndarm (Appleyard et al. 2001). Neue Möglichkeiten, unklare Blutungen zu entdecken, hat die CT-Angiographie mit den modernen Multidetektorgeräten eröffnet (Ettore et al. 1997; Schürmann et al. 2002; Abb. 5.104 a, b).

5.6.2 Malabsorption

Definition

Die *Malabsorption* ist eine Störung der Resorption digestiver Nahrungsendprodukte aufgrund von pathologischen Vorgängen des Membrantransportvorgangs ohne Vorliegen von morphologischen Veränderungen (primäre Malabsorption) oder durch eine Verminderung des Resorptionsepithels bei Vorliegen von morphologischen Veränderungen oder einer Abflussbehinderung (sekundäre Malabsorption).

Unter *Maldigestion* versteht man eine Störung der Pankreasenzyme, der Gallensäurekonzentration oder der Mukosaenzyme des Magen-Darm-Trakts.

Malabsorption und Maldigestion werden unter dem Oberbegriff *Malassimilation* zusammengefasst. Die strenge Trennung dieser Begriffe wird nicht mehr vorgenommen.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Die Ursachen für eine Malabsorption können vererbt oder erworben sein. Die weltweit häufigste Form einer Malabsorption ist die Laktoseintoleranz. In Europa können 10–15%, in vielen Teilen der Welt über 95% der Bevölkerung Milchzucker (Laktose) aufgrund eines Enzymmangels in der Dünndarmschleimhaut nicht optimal spalten und resorbieren. Eine weitere relativ häufige Ursache für eine Malabsorption ist die Sprue (Zöliakie) bei Manifestation im Kindesalter. Ursache der Erkrankung ist eine Überempfindlichkeit gegenüber dem Weizenkleberprotein Gluten. Seltene angeborene Ursachen für eine Malabsorption sind: Immundefekte, die primäre Lymphangiektasie und die Abeta-Lipoproteinämie.

Ursachen für eine erworbene Malabsorption sind: eine bakterielle Überbesiedelung des Dünndarms, allergische Reaktionen, das Kurzdarmsyndrom und der Morbus Whipple. Weitere, noch seltenere Ursachen werden in der Literatur beschrieben.

Klinische Symptomatik
Die klinischen Leitsymptome der Malabsorption sind chronische Durchfälle und Gewichtsverlust.

Radiologische Symptomatik

■ **Allgemein.** Die Diagnose einer Malabsorption ist eine klinische Aufgabe und keine radiologische. Die Dünndarmradiologie ist allerdings ein wichtiger Bestandteil bei der Abklärung der *Ursachen* einer Malabsorption. Begriffe wie Kontrastmittelausflockung, Syndrom der „geschichteten Teller" oder „Moulage-Phänomen" wurden früher als Malabsorptionsmuster bezeichnet und stammen aus der Zeit der Dünndarmdiagnostik mit fraktionierter Passage. Diese Zeichen sind unspezifisch und waren meist durch Artefakte bedingt; sie sollten deshalb nicht mehr verwendet werden. Dennoch wird beim Enteroklysma, auch bei optimaler Technik, bisweilen ein reduzierter Wandbeschlag bei morphologischen Veränderungen am Dünndarm beobachtet. Dieses unspezifische Zeichen kann als begleitender enteritischer Zustand der Mukosa gewertet werden. Vor einer Überinterpretation sollte man sich allerdings hüten. Das Enteroklysma ist die anerkannt beste Kontrastmitteluntersuchung des Dünndarms bei Malabsorption (Caspary 1993).

■ **Speziell.** Bei einer Laktoseintoleranz ist das Enteroklysma im Allgemeinen normal. Nur bei einem ausgeprägten Mangel von Disaccharidasen kann eine Hyperperistaltik beobachtet werden. Das gleiche trifft zu bei Patienten mit einer allergischen Reaktion, wenn der Patient zum Zeitpunkt der Untersuchung symptomatisch ist.

Bei der Sprue findet man meist ein typisches Erscheinungsbild, das die pathologisch-makroskopischen Veränderungen abbildet. Sie werden verursacht durch die Schädigung der Mukosa und später der tieferen Wandschichten durch den Einfluss des Glutens auf den proximalen Dünndarm. Ein gesunder Dünndarm hat im Jejunum einen dichteren Faltenbesatz als im Ileum.

Merke ! Hauptmerkmal der Sprue sind ein Faltenverlust im Duodenum und eine Faltenvermehrung im Ileum.

Gleichzeitig ist das Darmlumen im Jejunum mehr oder weniger dilatiert, und es finden sich nur wenige Kontraktionen. Damit verbunden ist eine regionale Hypoperistaltik. Durch den Faltenverlust, die Darmdilatation und die regionale Hypoperistaltik entsteht ein kolonähnliches Bild. Man nennt diesen Vorgang auch „Kolonisierung" des Jejunums. Im Ileum kommt es zu einer Faltenvermehrung mit einer regionalen Hyperperistaltik. Das Ileum nimmt folglich die Form eines Jejunums an. Dieses Phänomen wird auch als „Jejunisierung" des Ileums bezeichnet (Abb. 5.105, Abb. 5.106). Man kann diesen Vorgang als Kompensation für den Oberflächenverlust im proximalen Dünndarm ansehen (Bova et al. 1985; Müller 1976).

Fünf oder mehr Falten pro 2,5 cm sind im Jejunum normal und machen die Diagnose einer Sprue unwahrscheinlich. Bei 76 % der Patienten mit Sprue findet man bei guter Darmdilatation im Jejunum 3 oder weniger Falten pro 2,5 cm. Im Zwischenbereich besteht eine Grauzone (Herlinger u. Maglinte 1986). In allen Fällen sollte eine Korrelation mit der Histologie erfolgen. Allerdings muss bei eindeutigen radiologischen Veränderungen eine unauffällige Histologie angezweifelt werden (van den Bosch et al. 1996). Die charakteristischen Zeichen am Jejunum und Ileum können auch in der CT erkannt werden (Abb. 5.107 a–c).

Komplikationen
Maligne Tumoren treten gehäuft bei einer länger andauernden Sprue auf. Am häufigsten entwickeln sich Non-Hodgkin-Lymphome vom T-Zell-Typ. Adenokarzinome des Jejunums treten ebenfalls gehäuft auf. Eine seltene Komplikation ist die ulzerierende Jejunoileitis (Abb. 5.108 a, b) mit einer oder mehreren Stenosen aufgrund unspezifischer Ulzera oder eines begleitenden Lymphoms (Rubesin et al. 1989).

Abb. 5.105. Sprue. Typisches Verteilungsmuster der Falten und Peristaltik. Faltenverlust und leichte Darmdilatation im Jejunum („Kolonisierung"). Faltenvermehrung und vermehrte Kontraktionen im Ileum („Jejunisierung")

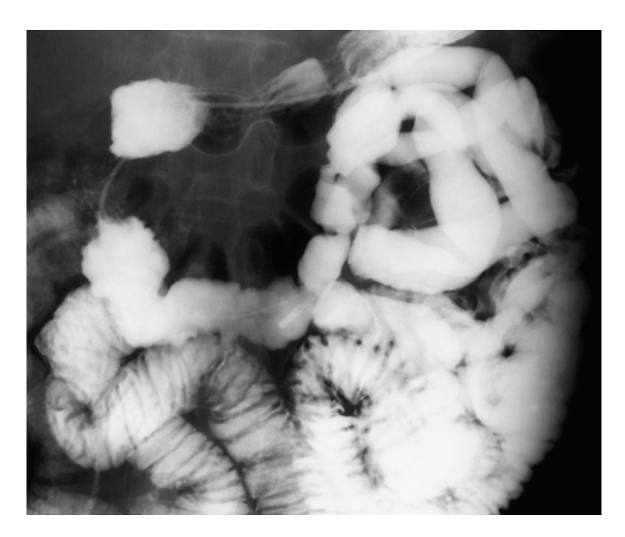


Abb. 5.106. Sprue. Deutlicher Faltenverlust im Duodenum und Jejunum mit begleitender Hypoperistaltik („Kolonisierung" des Jejunums) und Faltenvermehrung im Ileum („Jejunisierung" des Ileums). Vergleiche die normale Faltenverteilung in Abb. 5.7

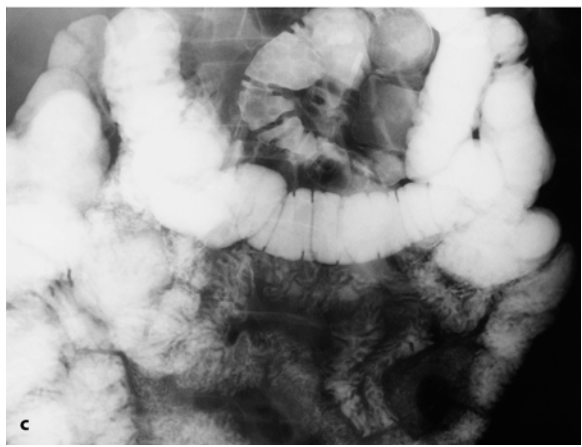
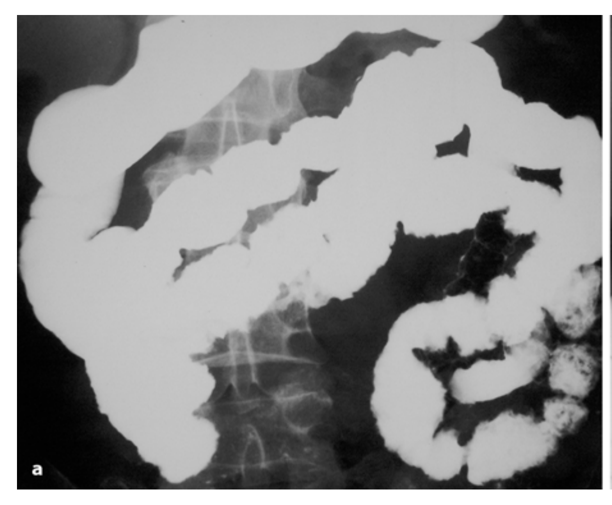


Abb. 5.107 a–c. Sprue. 52-jähriger Patient mit Durchfall und Gewichtsverlust, initiale Gastroskopie unauffällig. Die CT-Untersuchung erfolgte zum Ausschluss eines Pankreastumors. Das orale Kontrastmittel ist durch die vermehrte Flüssigkeit im Jejunum verdünnt, die Schlingen sind dilatiert, und die Falten sind entsprechend einer „Kolonisierung" reduziert (**a**). **b** Die Ileumschlingen im kleinen Becken zeigen vermehrte Falten entsprechend einer „Jejunisierung". **c** Das Enteroklysma erfolgte zur Bestätigung der CT-Diagnose und zeigt die typischen Veränderungen bei Sprue mit Faltenverlust, Dilatation und Hypoperistaltik im proximalen Dünndarm und Faltenvermehrung und Hyperperistaltik im distalen Dünndarm. Später erfolgte die histologische Bestätigung. Erfolgreiche Diätbehandlung



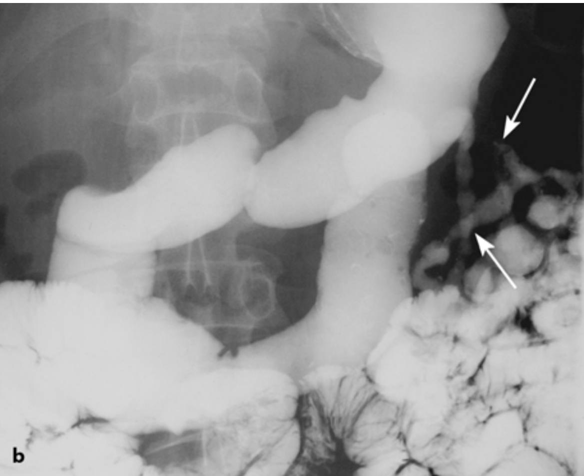


Abb. 5.108 a, b. Ulzerierende Jejunitis. Patient mit bekannter Sprue unter Diät, der Bauchschmerzen und Durchfall entwickelte. **a** Die fraktionierte Passage zeigt erweiterte Jejunumschlingen mit Faltenverlust, segmentalen Einengungen und Konturunregelmäßigkeiten durch ulzerierende Stenosen. **b** 3 Monate später hat sich eine langstreckige Darmstenose mit prästenotischer Dilatation entwickelt (*Pfeile*). Im weiteren Verlauf kein Nachweis eines Lymphoms. (Mit freundlicher Genehmigung Dr. C.I. Bartram, London)

5.6.3 Bakterielle Überbesiedelung

Definition Überwuchs der normalen Dünndarmflora mit pathogenen Keimen, die sonst im Dünndarm nicht gefunden werden.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Ein normaler Dünndarm enthält bis zu 10^4 Organismen/ml im Jejunum und mehr im distalen Ileum. Die Abwehrmechanismen sind Magensäure, Peristaltik, zelluläre und immunologische Abwehr in der Schleimhaut. Jede Fehlfunktion dieser Abwehrmechanismen führt zu einer bakteriellen Überbesiedelung, vor allem von anaeroben Bakterien aus dem Kolon. Die Bakterien bewirken eine vorzeitige Dekonjugation und Dehydroxylierung der Gallensäure. Diese dekonjugierten und sekundären Gallensäuren wirken toxisch auf das Darmepithel und verursachen Durchfälle. Durch das Fehlen der konjugierten Gallensäuren kommt es zu einer Malabsorption von Fett (Steatorrhö) und fettlöslichen Vitaminen. Die bakterielle Überwucherung führt auch zu einer vorzeitigen Fermentation von Kohlehydraten.

Eine bakterielle Überbesiedlung des Dünndrams kommt bei anatomischen Veränderungen wie Divertikeln, Fisteln, Strikturen, postoperativen Veränderungen, Abwehrschwäche und auch bei Motilitätsstörungen (diabetische Neuropathie, Sklerodermie) vor.

Klinische Symptomatik

Hauptmerkmale einer bakteriellen Überbesiedelung sind Durchfälle, Malabsorption und Gewichtsverlust.

Radiologische Symptomatik

■ **Allgemein.** Hauptaufgabe der Radiologie ist die Erfassung der anatomischen Veränderungen.

■ **Speziell.** Ursachen für den bakteriellen Überwuchs sind die erworbene Divertikulose des Jejunums (Abb. 5.109), operativ gesetzte Blindsäcke und Bypässe sowie Motilitätsstörungen mit verlängerter Passagezeit durch den Dünndarm. Neben den morphologischen Veränderungen findet man radiologisch häufig einen unspezifischen enteritischen Reiz- und Entzündungszustand mit herabgesetztem Wandbeschlag und vermehrter Flüssigkeitsretention.

5.6.4 Kurzdarmsyndrom

Definition Unter dem Kurzdarmsyndrom versteht man die metabolischen und nutritiven Konsequenzen einer ausgedehnten Darmresektion.

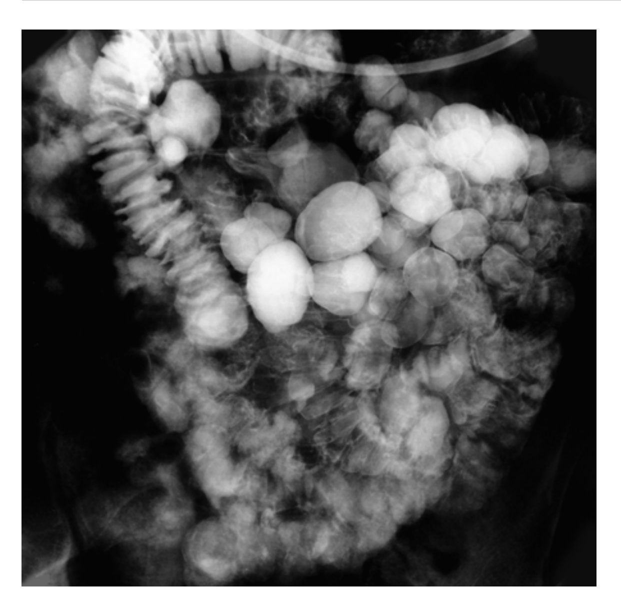


Abb. 5.109. Bakterielle Überbesiedelung bei ausgeprägter Dünndarmdivertikulose. Verdickte Falten und herabgesetzter Wandbeschlag als Zeichen einer unspezifischen Enteritis. Nichtpropulsive Pendelperistaltik mit segmentalen Kontraktionen (sekundäre intestinale Pseudoobstruktion)

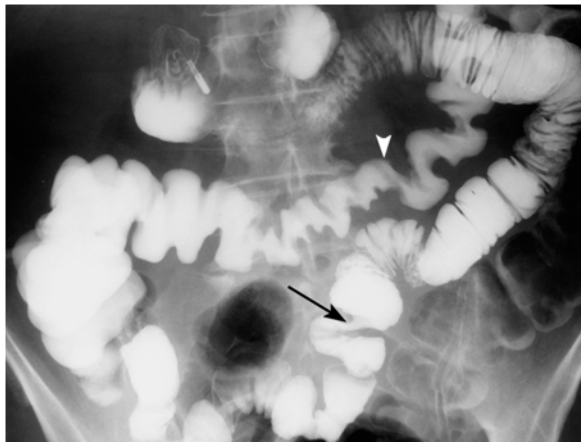


Abb. 5.110. Kurzdarm. Patientin nach Darmteilresektion wegen akuter Mesenterialarterienembolie. Verblieben sind das proximale Jejunum und das terminale Ileum sowie das Kolon. Postischämische, narbige Stenosen am distalen Dünndarm (*Pfeil*) und am Colon transversum (*Pfeilspitze*)

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Ohne schwere Folgen können aus dem mittleren Dünndarm maximal etwa 50% der Länge entfernt werden. Ein intaktes Duodenum mit mindestens 50 cm Jejunum und erhaltenem Kolon sind unabdingbar für ein Überleben ohne parenterale Ernährung. Bei Resektion des Kolons müssen etwa 150 cm des Dünndarms erhalten bleiben.

Klinische Symptomatik

Bei ausgedehnten Resektionen tritt eine globale Malabsorption mit Durchfällen auf.

Radiologische Symptomatik

Die Bariumuntersuchungen können die Länge des Restdarms sowie ischämische oder narbige Stenosen feststellen (Abb. 5.110).

5.6.5 Intestinale Lymphangiektasie und intestinales Eiweißverlustsyndrom

Bei dieser Erkrankung gibt es eine primäre und eine sekundäre Form.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Die *primäre Lymphangiektasie* ist Teil einer kongenitalen Malformation der Lymphgefäße mit Manifestation zwischen Geburt und frühem Erwachsenenalter. Die *sekundäre Lymphangiektasie* wird verursacht durch eine Blockade des Lymphabflusses in das Mesenterium oder Retroperitoneum, z. B. bei ausgedehnter abdomineller oder retroperitonealer Karzinomatose oder Lymphom, retroperitonealer Fibrose, Tuberkulose, metastasierendem Karzinoid, dekompensierter Herzinsuffizienz. Die Folgen bei beiden Formen sind ein enteraler Eiweißverlust bzw. eine gestörte Resorption.

Klinische Symptomatik

Das intestinale Eiweißverlustsyndrom verursacht eine Hypoalbuminämie, Ödeme, Infekte, Steatorrhö und Malabsorption.

Radiologische Symptomatik

Die Kerckring-Falten, vor allem im Jejunum, sind verdickt und nodulär. Der Schleimhautbeschlag ist herabgesetzt (Abb. 5.111 a, b). Mit der CT können Lymphome, Tumoren und Entzündungen, die eine sekundäre Lymphangiektasie verursachen, festgestellt werden.

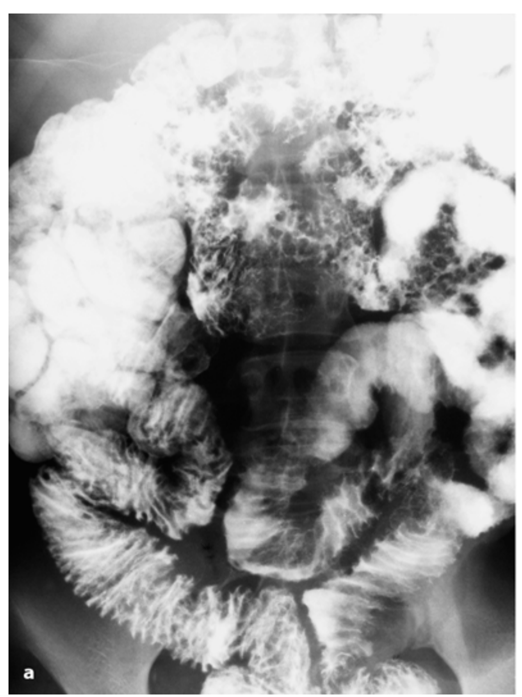


Abb. 5.111 a, b. Angeborene intestinale Lymphangiektasie. 26-jährige Patientin mit intestinalem Eiweißverlustsyndrom. **a** Das Enteroklysma zeigt vor allem im Jejunum noduläre Veränderungen und Faltenverdickung durch dilatierte Lymphgefäße. **b** Das Lymphogramm zeigt korrespondierend dazu den Rückstau des Kontrastmittels in die stark erweiterten Lymphgefäße des Darms aufgrund des mangelnden Abflusses durch die hypoplastischen viszeralen und retroperitonealen Lymphbahnen. (Mit freundlicher Genehmigung Prof. W. Rödl, Weiden)

5.6.6 Zollinger-Ellison-Syndrom

Definition Beim Zollinger-Ellison-Syndrom (ZES) handelt es sich um gastrinproduzierende Tumoren (Gastrinome).

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Gastrinome liegen meist im Pankreas oder Duodenum. Mehr als 50% der Tumoren sind maligne und haben bei der Diagnosestellung bereits metastasiert. Sie können im Rahmen des Multiplen-endokrinen-Neoplasie- (MEN-) Syndroms Typ I auftreten. Die Gastrinome verursachen eine Überproduktion von Magensäure.

Klinische Symptomatik

Das häufigste klinische Symptom sind multiple therapierefraktäre peptische Ulzera, die bevorzugt im Duodenum, aber auch weiter distal liegen können. Wässrige Durchfälle, die zur Malabsorption führen, sind ebenfalls häufig.

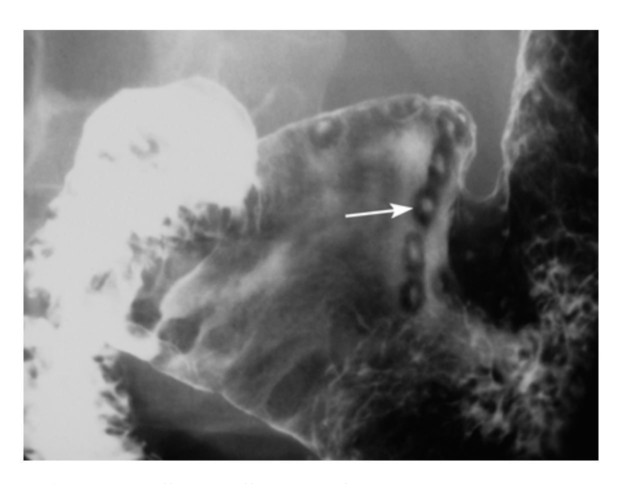


Abb. 5.112. Zollinger-Ellison-Syndrom mit ausgeprägter erosiver Gastritis (*Pfeil*)

Radiologische Symptomatik

Im Magen findet man eine ausgeprägte erosive Gastritis (Abb. 5.112), im Duodenum ödematös verdickte Falten mt Erosionen. Die Veränderungen können sich in das proximale Jejunum fortsetzen und dort unspezifische Ulzera und Stenosen verursachen

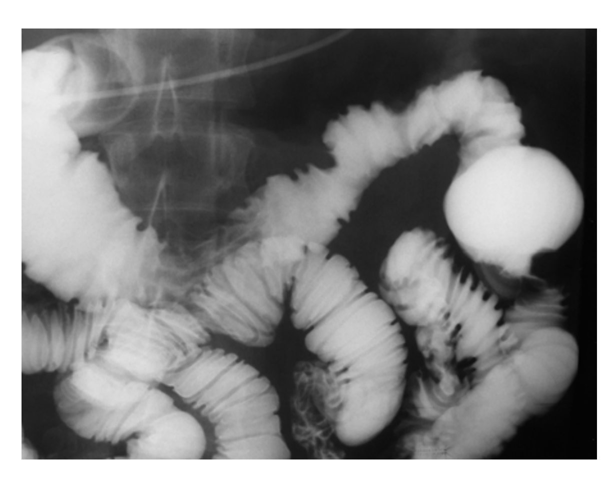


Abb. 5.113. Zollinger-Ellison-Syndrom. Mehrere teilweise hochgradige Stenosen im proximalen Jejunum durch Ulzera

(Abb. 5.113). Neben Spiral-CT und MRT werden Angiographie oder endoskopischer Ultraschall zur Suche eines Gastrinoms eingesetzt. Zunehmende Bedeutung gewinnt die Somatostatinrezeptorszintigraphie mit ^{111}Indium-Octreotid.

5.6.7 Motilitätsstörungen

Synonyme: irritables Darmsyndrom, spastisches Kolon, Reizdarm.

Definition Funktionsstörungen des Darms sind durch eine abnomale Motilität charakterisiert, die zu einem ineffektiven Transport des Darminhalts führt.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Die funktionellen Störungen im Gastrointestinaltrakt sind häufig. Bei vielen Funktionsstörungen ist der Dünndarm als wichtigstes Verdauungsorgan alleine oder zusammen mit den anderen Teilen des Magen-Darm-Trakts beteiligt. Die Regulation der Bewegungsvorgänge des Gastrointestinaltrakts erfolgt durch ein komplexes Zusammenspiel von neurogenen, muskulären und humoralen Faktoren (Erckenbrecht u. Wienbeck 1984; Gershon u. Erde 1981). Des Weiteren spielen sowohl die Durchblutungsverhältnisse als auch Faktoren, die wie bei der Malabsorption auf die Schleimhaut einwirken, eine wichtige Rolle.

Die peristaltische Aktivität der Dünndarmmuskulatur mischt den Darminhalt und befördert ihn weiter. Die muskuläre Funktion wird vom enterischen Nervensystem (ENS) gesteuert. Dieses besteht aus einem kommunizierenden Netzwerk von Nervenfasern und Ganglien in der Submukosa (Plexus submucosus bzw. Meißner-Plexus) und in ihrer Muskularis (Plexus myentericus bzw. Auerbach-Plexus). Das ENS ist weitgehend autonom, unterliegt aber auch psychogenen und emotionalen Einflüssen des Zentralnervensystems und reflektorischen Stimulationen des Rückenmarks. Eine Reihe von lokalen und zirkulierenden Hormonen wirken ebenfalls auf die normalen gastrointestinalen Funktionen ein (Rohrmann 1994).

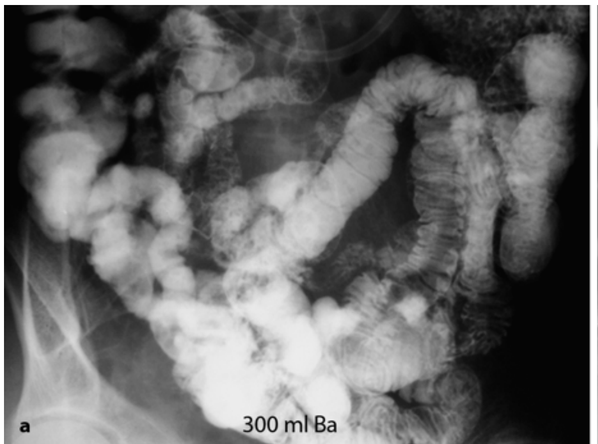
Die Motilität des Dünndarms wird durch den migrierenden Motorkomplex (MMC) beeinflusst. Die maximale Inzidenz des MMC findet sich im Jejunum und fällt nach distal ab (Kellow et al. 1986; Lederer 1988). Wahrscheinlich unterliegt er sowohl einer humoralen Steuerung als auch einer nervalen Kontrolle durch das ENS. Veränderungen in diesen regulativen Mechanismen und Erkrankungen, die den Gastrointestinaltrakt betreffen, rufen lokale oder allgemeine Motilitätsstörungen hervor. Neben der Störung der Darmmotorik muss auch noch die bei jedem Menschen individuell unterschiedliche Sensibilität des Darms in Betracht gezogen werden. Das Zusammenspiel zwischen intestinaler Motilität und viszeraler Sensibilität ist Gegenstand intensiver Forschung (Barnert u. Wienbeck 1996).

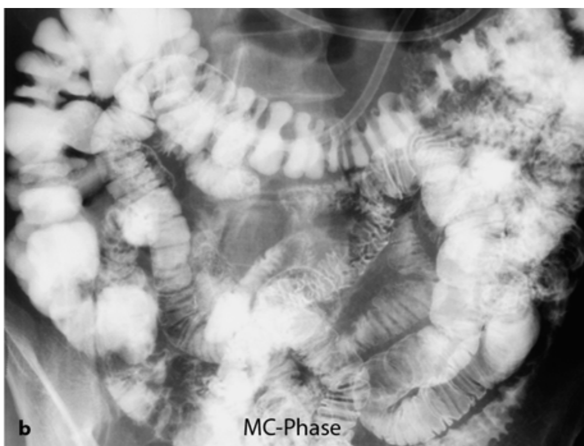
Klinische Symptomatik

Die Patienten klagen über eine Vielzahl von Beschwerden wie uncharakteristische und wechselnde Abdominalschmerzen, Blähungen, Verstopfung und Durchfall.

Radiologische Symptomatik

■ **Allgemein.** Da der Dünndarm mit den gastroenterologischen Messmethoden schwierig und nur inkomplett zu untersuchen ist, kommt den radiologischen Methoden eine entscheidende Rolle bei der Erfassung von Motilitätsstörungen zu. Vorrangig ist die Suche nach strukturellen Veränderungen bzw. Erkrankungen. Mit dem Enteroklysma können jedoch auch morphologische und funktionelle Störungen beurteilt werden. Die Erforschung der Bewegungsvorgänge am Dünndarm hat schon frühzeitig begonnen (Frik 1965; Lenz 1963; Weltz 1939). Sellink (1976) hat ausführlich auf die Bedeutung des Enteroklysmas bei der Diagnostik von Motilitätsstörungen hingewiesen. Diese Ergebnisse konnten bestätigt werden (Antes 2002).





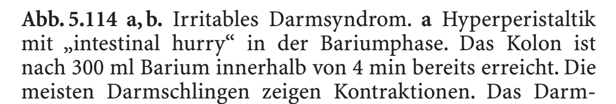


Abb. 5.114 a, b. Irritables Darmsyndrom. **a** Hyperperistaltik mit „intestinal hurry“ in der Bariumphase. Das Kolon ist nach 300 ml Barium innerhalb von 4 min bereits erreicht. Die meisten Darmschlingen zeigen Kontraktionen. Das Darmlumen ist aufgrund der raschen Passage relativ eng. **b** Persistieren der Hyperperistaltik mit ausreichendem Wandbeschlag in der Methylzellulosephase

Erkrankungen mit Hypermotilität

Definition Unter Hypermotilität versteht man eine beschleunigte intestinale Passage durch den Dünndarm oder eine nichtpropulsive Hyperperistaltik (Pendelperistaltik). Letztere führt zu einer verlängerten Passage.

Syndrom des irritablen Darms (Reizdarm)

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Das Syndrom des irritablen Darms ist die häufigste Funktionsstörung des Gastrointestinaltrakts, über dessen Genese aber auch noch weitgehend Unklarheit besteht. Bis zu 14% der Bevölkerung leiden darunter (Jones u. Lydeard 1992). Die Symptome treten bei 90% der Patienten vor dem 50. Lebensjahr auf. Frauen sind häufiger betroffen als Männer.

Klinische Symptomtik

Charakteristisch sind variabel lokalisierte Bauchschmerzen, deren Spektrum von unangenehm bis hin zu quäldenden Druck- und Blähbeschwerden und kolikartigen Bildern reicht. Ferner finden sich Flatulenz, Meteorismus und Borborygmen (Rumoren), Völlegefühl und Stuhlunregelmäßigkeiten in Form von Durchfall oder häufigem Stuhlgang in kleinen Portionen oder von Verstopfung, beides oft im Wechsel. Zusätzlich leiden die Patienten oft unter Herzbeschwerden, Kopfschmerzen, Rückenschmerzen und auch an psychischen Problemen. Die Diagnose erfolgt üblicherweise aufgrund einer sorgfältigen Anamnese.

Radiologische Symptomatik

■ **Allgemein.** Die Aufgabe des Enteroklysmas besteht in erster Linie im Ausschluss einer morphologischen Veränderung am Dünndarm. Häufig können jedoch Motilitätsstörungen festgestellt werden, die wir als psychogen-emotional bedingt bezeichnen.

■ **Speziell.** Im standardisierten Enteroklysma findet man eine allgemeine Hyperperistaltik mit Beschleunigung der Passage, sodass das Ileum innerhalb von 4 min weitgehend erreicht oder das Zökum bereits gefüllt ist („intestinal hurry“). Die Hyperperistaltik bleibt sowohl in der Barium- als auch in der Methylzellulosephase erhalten (Abb. 5.114 a, b). Das Darmlumen ist aufgrund einer relativen Unterfüllung und wegen der heftigen Darmbewegungen von geringerer Weite als normal. In einigen Fällen lassen sich bei der Untersuchung die Beschwerden der Patienten provozieren, ein Hinweis auf die erhöhte viszerale Sensibilität des Dünndarms bei verstärkter Dehnung des Darms während des Enteroklysmas.

Andere Erkrankungen mit Hypermotilität

Eine Reihe von Erkrankungen und Bedingungen können eine allgemeine oder lokale Hypermotilität des Dünndarms hervorrufen (Tabelle 5.6).

Erkrankungen mit Hypomotilität

Definition Es handelt sich dabei um eine Motilitätsstörung mit reduzierter Peristaltik (Hypoperistaltik), die mit einer Verzögerung der intestinalen Passage einhergeht. Eine mechanische Obstruktion ist dabei ausgeschlossen.

Tabelle 5.6. Motilitätsstörungen mit Hyperperistaltik

	Allgemein, propulsiv	Nichtpropulsiv (Pendelperistaltik)	Lokal
Normales Lumen oder Lumen-abnahme	Psychogene, emotionale Faktoren Hyperthyreose Allergien Laktoseintoleranz Dermatitis herpetiformis Mastozytose Intestinale Lymphangiektasie Lambliasis Enteritis, bakteriell, viral Zollinger-Ellison-Syndrom Nach Vagotomie Sprue Gastrointestinale Blutung Karzinoid	Ischämie bei Diabetes Arteriosklerose Vaskulitis Thrombose Eosinophiler Enteritis Bakteriellem Überwuchs Hypoalbuminämie Chronische Pankreasinsuffizienz Morbus Whipple Amyloidose	Karzinoid Segmentale Ischämie Strahlenenteritis Adhäsionen und Briden Hernien Amyloidose Morbus Crohn (u. a. „string sign“) Tumoren Entzündungen in der Umgebung Parasiten

Tabelle 5.7. Ursachen für eine intestinale Pseudoobstruktion

1. Primär	2. Sekundär	Sonstige sekundäre Formen
Glattmuskulär Sporadische und familiäre Myopathien Neuronal Entwicklungsstörungen: Aganglionose Dysplasie Familiäre Neuropathie Idiopathisch (bisher ungeklärt)	Glattmuskulär Strahlenenteritis Kollagenose Amyloidose Lymphom Neuronal Medikamente Laxanzien Sedativa Psychopharmaka Anti-Parkinson-Medikamente Spasmolytika Schmerzmittel Vincristin Strahlenenteritis Amyloidose Diabetes Hypothyreose Multiple Sklerose Amyothrophe Lateralsklerose Morbus Parkinson Paraneoplastisches Syndrom	Hyperkalzämie Hypokalzämie Chronischer Akoholismus Sepsis Peritonitis Starke Bauchschmerzen Langes Fasten Chronische Bleivergiftung Schwangerschaft Urämie Lymphödem Ausgeprägte Sprue Porphyrie Bakterielle Überbesiedelung Eosinophile Gastroenteritis Phäochromozytom

Intestinale Pseudoobstruktion

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Bei der intestinalen Pseudoobstruktion (IPO) gibt es eine idiopathische (primäre) und eine sekundäre Form (Christensen u. Anuras 1986).

Die *primäre Form* der IPO ist selten, ist tritt manchmal familiär gehäuft auf. Letztlich ist die Pathogenese dieses Krankheitsbildes unklar. Sie kann auf einer Störung der intestinalen glatten Muskulatur (Myopathie) beruhen oder Folge einer nervalen Fehlsteuerung (Neuropathie) sein (Krishnamurty u. Schuffler 1987; Schuffler et al. 1981). Eine passagere Pseudoobstruktion am jejunoilealen Übergang wurde in der radiologischen Literaur beschrieben (Antes 1998; Sellink 1976).

Häufiger als die idiopathische Form der IPO sind die *sekundären Formen*. Diese können in akute und chronische Ursachen eingeteilt werden (Rohrmann 1994). Tabelle 5.7 zeigt eine Zusammenstellung der Ursachen für eine intestinale Pseudoobstruktion. Als häufigste Form einer sekundären Pseudoobstruktion ist eine neuronale Dysfunktion zu beobachten, die nach einer chronischen Einnahme von Pharmaka wie Laxanzien, Transquilizern, Sedativa, Psychopharmaka, Anti-Parkinson-Mittel, Spasmolytika und Schmerzmitteln auftritt, aber auch aufgrund von Strahlenschäden und bakteriellem Überwuchs.

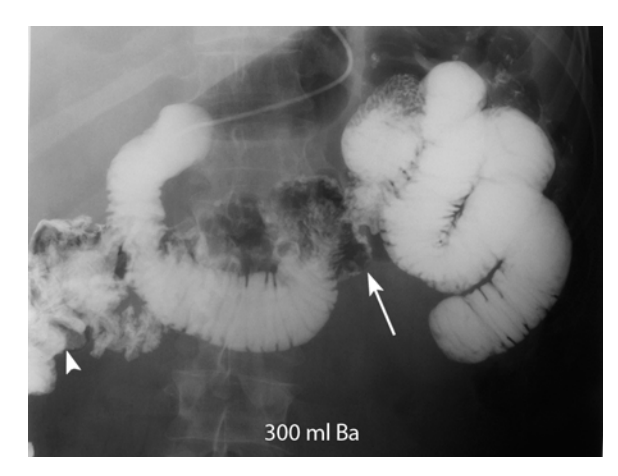


Abb. 5.115. Intestinale Pseudoobstruktion. Typisches Peristaltikmuster in der Bariumphase mit lediglich einer Kontraktion (*Pfeil*). Passagezeit deutlich verlängert. Das Barium im Kolon (*Pfeilspitze*) stammt von einer Magenuntersuchung 6 Tage zuvor. Patient mit Subileusbeschwerden und chronischer Einnahme von starken Schmerzmitteln und Spasmolytika

Klinische Symptomatik
Die klinischen Symptome sind so genannte Subileusbeschwerden mit aufgetriebenem Leib und plätschernder Peristaltik. Die Patienten zeigen keine Zeichen einer Peritonitis mit Abwehrspannungen, Fieber, Tachykardie und Leukozytose. Eine Unterscheidung von einer mechanischen Obstruktion ist klinisch und auf Abdomenübersichtsaufnahmen oft nicht möglich. Um unnötige Operationen zu vermeiden, ist es wichtig, die Entität der IPO und ihre Ursachen zu kennen.

Radiologische Symptomatik
Zum Ausschluss einer mechanischen Obstruktion sollte ein Enteroklysma durchgeführt werden. Um eine Pseudoobstruktion von einer länger anhaltenden mechanischen Obstruktion zu unterscheiden, ist die initiale Bariumphase wichtig. Nach der Gabe von 300 ml Barium und einer Flussrate von 75 ml/min sind lediglich einige proximale Jejunumschlingen gefüllt. Sie sind mehr oder weniger dilatiert und zeigen nur wenige oder keine Kontraktionen. Häufig kommt es zu einem unvermeidbaren Reflux in den Magen, der als diagnostisches Zeichen gewertet werden kann (Abb. 5.115, vgl. Abb. 5.3, Abb. 5.40 a, b). In der Methylzellulosephase kann dann die Einlaufgeschwindigkeit reduziert werden. Unter intermittierender Durchleuchtung wird die weitere Passage verfolgt, um strukturelle Veränderungen auszuschließen. Die mittlere Passagezeit beträgt etwa 45 min im Vergleich zu 10 min bei Normalpersonen (Antes 1998). Da keine entzündlichen Darmveränderungen vorliegen, sind die Falten normal, und der Schleimhautbeschlag bleibt lange erhalten.

Eine nichtpropulsive Hyperperistaltik (Pendelperistaltik; vgl. Abb. 5.4) führt ebenfalls zu einer verlängerten Passagezeit, die jedoch meist kürzer ist als bei der paralytischen Form.

Sklerodermie und andere Kollagenosen

Definition Dabei handelt es sich um einen Dünndarmbefall bei Sklerodermie, die man besser als progressive systemische Sklerose bezeichnen sollte.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen
Im Gastrointestinaltrakt sind Ösophagus und Dünndarm am häufigsten befallen. Bei über 40% der Patienten finden sich Kollagenablagerungen in der Gefäßwand und Darmwand. Dadurch kommt es zu einer chronischen Ischämie mit Atrophie der Muskulatur und Nerven, was dem Raynaud-Syndrom an der Haut entspricht.

Andere Erkankungen aus dem Formenkreis der Kollagenosen sind die Periarteritiis nodosa, der systemische Lupus erythematodes und die Dermatomyositis. Bei diesen Krankheitsbildern stehen vaskuläre Veränderungen im Vordergrund.

Klinische Symptomatik
Bei einer Beteiligung des Dünndarms können so genannte Subileussymptome mit Meteorismus und unklaren Abdominalbeschwerden auftreten. Selten sind Ulzerationen und Blutungen durch eine Vaskulitis. Eine Malabsorption ist selten und kann durch einen bakteriellen Überwuchs entstehen.

Radiologische Symptomatik
Das Duodenum und das proximale Jejunum sind häuptsächlich befallen (Olmsted u. Madwell 1976). Als typische Veränderungen findet man breitbasige Aussackungen an der antimesenterialen Darmseite und das „Hide-bound-Zeichen“ (Horowitz u. Meyers 1973). Dieses Zeichen besteht aus eng aneinander liegenden, zieharmonikaartigen Kerckring-Falten in einem dilatierten Darmsegment (Abb. 5.116 a, b). Der Darm ist hypomotil.

Amyloidose

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen
Sowohl bei der primären als auch bei der sekundären Form der Amyloidose können extrazelluläre Amyloidablagerungen lokal oder diffus in allen Wandschichten und den Gefäßen des gesamten Verdauungstrakts vorkommen.

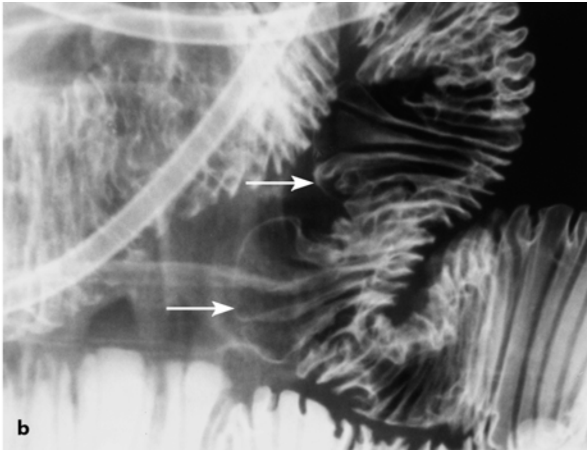


Abb. 5.116 a, b. Sklerodermie (PSS). **a** Verlängerte Passagezeit, Hypoperistaltik und starre Schlingen mit segmentaler Dilatation und Faltenraffung („Hide bound-Zeichen“, *Pfeilspitze*). **b** In der Detailaufnahme weitmundige Aussackung (echte Divertikel; *Pfeile*)

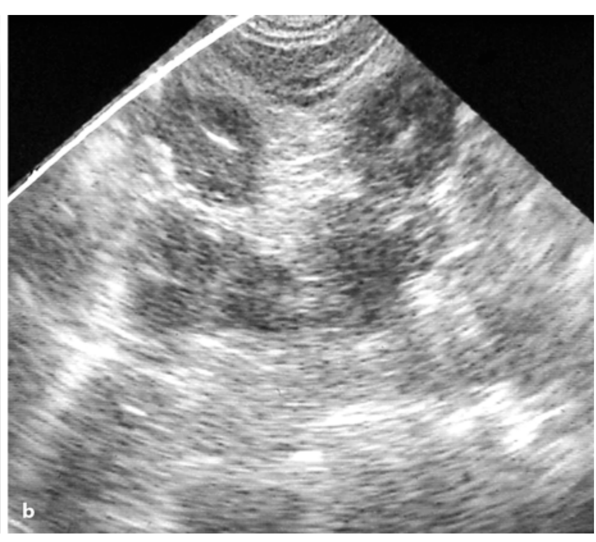


Abb. 5.117 a, b. Primäre Amyloidose. **a** Nichtpropulsive Hyper- bzw. Pendelperistaltik, erkennbar an den segmental kontrahierten und dilatierten Darmabschnitten. Die Falten sind knotig verformt und verdickt. Die Passagezeigt ist verlängert. Ursache sind die intramuralen Amyloidablagerungen, die auch die Gefäße betreffen und dadurch zu einer chronischen Ischämie mit Störung der intramuralen Innervation führen. Der Patient präsentierte sich mit chronischem intestinalen Blutverlust. **b** Die Sonographie zeigt die erheblichen kokardenförmigen Wandverdickungen

Klinische Symptomatik
Symptome sind Durchfall, okkkulte gastrointestinale Blutung, Ischämie und Meteorismus.

Radiologische Symptomatik
Das Bild reicht von einer allgemeinen nichtpropulsiven Hyperperistaltik bis zur lokalen oder allgemeinen Hypomotität im Sinne einer Pseudoobstruktion.

Die Infiltrationen sind manchmal nicht von einem diffusen malignen Lymphom oder einer GVH-Erkrankung zu unterscheiden. Bei einem Fall des Ileums mit Faltenverlust und Wandverdickung kann die Abgrenzung zu einem Morbus Crohn schwierig sein (Abb. 5.117 a,b, Abb. 5.118).

Andere Erkrankungen mit Hypomotilität

Weitere Ursachen einer allgemeinen Hypoperistaltik sind vor allem Elektrolytstörungen (Hypokalieämie, Hyperkalzämie), Hypothyreose, neurologische Erkrankungen, Sprue, Urämie, chronische Bleivergiftung, starke Bauchschmerzen, Schwangerschaft, Sepsis, Peritonitis, die diabetische Neurogastroenteropathie und langes Fasten (Franken et al. 1980).

Abb. 5.118. Amyloidose. Deutliche Darmwandverdickung im distalen Ileum, Lumeneinengung und Destruktion des normalen Faltenreliefs in den fixierten Darmschlingen. Eine Differenzierung von einer chronischen Darmischämie oder einem Morbus Crohn ist schwierig

Literatur

Antes A (2002) Small intestinal motility disorders. In: Gourtsoyiannis NC (ed) Radiological imaging of the small intestine. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo, pp 223–235

Antes A, Neher M, Hiemeyer V, Burger A (1996) Gastrointestinal bleeding of obscure origin: role of enteroclysis. Eur Radiol 6: 851–854

Antes G (1998) Bildgebende Dünndarmdiagnostik. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo

Antes G, Lissner J (1983) Double-contrast small-bowel examination with barium and methylcellulose. Results in 300 cases. Radiology 148: 37–40

Appleyard M, Glukhovsky A, Swain P (2001) Wireless-capsule diagnostic endoscopy for recurrent small-bowel bleeding. N Engl J Med 344: 232

Barnert J, Wienbeck M (1996) Motilitätsstörungen im Verdauungstrakt. Dtsch Aerztebl 93: A176–A185

Bova JG, Friedman AC, Weser E, Hopens TA, Wytock DH (1985) Adaptation of the ileum in nontropical sprue: reversal of the jejunoileal fold pattern. AJR Am J Roentgenol 144: 299–302

Bruneton JN, Faure X, Bourry J, Chauvel P, Abbes M, Lecomte P, Delmont J (1982) A radiologic study of chronic radiation-induced injury of the small intestine and colon. Fortschr Röntgenstr 136: 129–132

Caspary WF (1993) Gluten-Überempfindlichkeit – Sprue/Zöliakie nur die Spitze des Eisbergs? (Editorial). Z Gastroenterol 31: 493–495

Christensen J, Anuras S (1986) Intestinal pseudoobstruction: clinical features. In: WY Chey (ed) Functional disorders of the digestive tract: Raven, New York, pp 219–231

De Cosse JJ, Rhodes RS, Wentz WB, Reagan JW, Dworken HJ, Holden WD (1969) The natural history and management of radiation induced injury of the gastrointestinal tract. Ann Surg 170: 369–384

Erckenbrecht J, Wienbeck M (1984) Störungen der Dünndarmmotilität. In: Wienbeck M, Siewert JR (Hrsg) Therapie gastrointestinaler Motilitätsstörungen. Edition Medizin, Weinheim, S 47–58

Ettore GC, Francioso G, Garibba AP, Fracella MR, Greco A, Farchi G (1997) Helical CT angiography in gastrointestinal bleeding of obscure origin. AJR Am J Roentgenol 168: 727–730

Farthmann EH, Imdahl A, Eggstein S (1994) Radiation enteropathy. Strahlenther Onkol 170: 437–440

Feurle GE, Haag B (1991) Acute small bowel ischemia without transmural infarction. Z Gastroenterol 29: 349–352

Franken EA Jr, Smith WL, Smith JA (1980) Paralysis of the small bowel resembling mechanical intestinal obstruction. Gastrointest Radiol 5: 161–167

Frik W (1965) Dünndarm. In: Schinz HR et al. (Hrsg) Lehrbuch der Röntgendiagnostik, 6. Aufl. Thieme, Stuttgart, S 279–328

Gershon MD, Erde SM (1981) The nervous system of the gut. Gastroenterology 180: 1571–1594

Grendell JH, Ockner RK (1982) Mesenteric venous thrombosis. Gastroenterology 82: 358–372

Herlinger H, Maglinte DDT (1986) Jejunal fold separation in adult celiac disease: relevance of enteroclysis. Radiology 158: 605–611

Horowitz AL, Meyers MA (1973) The „hide-bound" small bowel of scleroderma. AJR Am J Roentgenol 119: 332–334

Jamieson CS (1986) Coeliac axis compression syndrome (editorial). Br Med J 293: 159–160

Jones R, Lydeard S (1992) Irritable bowel in the general population. Br Med J 304: 87–90

Kellow JE, Borody TJ, Philips SF et al. (1986) Human interdigestive motility: variations in patterns from esophagus to colon. Gastroenterology 91: 386–395

Krishnamurthy S, Schuffler MD (1987) Pathology of neuromuscular disorders of the small intestine and colon. Gastroenterology 93: 610–639

Lederer PCH (1988) Gastrointestinale Motilitätsstörungen: Phänomen oder Krankheit? Störungen der Dünndarmmotilität. Z Gastroenterologie 26 [Suppl 4]: 33–40

Lenz H (1963) Tonus- und Motilitätsstörungen des Dünndarms. Fortschr Röntgenstr 98: 549–558

Marston A (1982) Ischemia. Clin Gastroenterol 14: 847–862

Mason GR, Dietrich P, Friedland GW, Hankes GE (1970) The radiological findings in radiation induced enteritis and colitis. Clin Radiol 21: 232–247

Moch A, Herlinger H, Kochman ML, Levine MS, Rubesin SE, Laufer I (1994) Enteroclysis in the evalutation of obscure gastrointestinal bleeding. AJR Am J Roentgenol 163: 1381–1384

Moore JD, Thompson NW, Appelmann HD et al. (1976) Aterio-venous malformations of the gastrointestinal tract. Arch Surg 111: 381–389

Müller WFH (1976) Enteroclysis in coeliac disease. Radiologica Clin 45: 140–154

Neumeister K, Pfeiffer J (1966) Klinische Analyse der akuten intestinalen Strahlenreaktionen bei Röntgen-, Radium- und Telekobaltbestrahlungen. Strahlentherapie 129: 512–519

Olmsted WW, Madewell JE (1976) The esophageal and small-bowel manifestation of progressive systemic sclerosis. Gastrointest Radiol 1: 33–36

Rishman EK, Zinreich ES, Jones B et al. (1984) Computed tomographic diagnosis of radiation ileitis. Gastrointest Radiol 9: 149–152

Rohrmann CA Jr (1994) Functional disorders of the gastrointestinal tract. In: Gore RM, Levine MS, Laufer I (eds) Textbook of gastrointestinal radiology. WB Saunders, Philadelphia, pp 2645–2659

Rubesin SE, Herlinger H, Saul SH, Grumbach K, Laufer I, Lelvine MS (1989) Adult celiac disease and its complications. Radiographics 9: 1045–1065

Schindler G, Bruch H-P (1991) Aktueller Stand der Diagnostik und Therapie der nichtokklusiven Darmischämie (NOD). Fortschr Röntgenstr 155: 123–127

Schuffler MD, Rohrmann CA, Caffee RG et al. (1981) Chronic intestinal pseudoobstruction. Medicine (Baltimore) 60: 173–196

Sellink JL (1976) Radiological atlas of common disease of the small bowel. Stenfert Kroese, Leiden

Schürmann K, Bücker A, Jansen M, Tacke J, Schmitz-Rode T, Günther RW (2002) Selektive CT-Mesenterikographie zur Diagnostik schwerer Darmblutungen unklaren Ursprungs: Vorläufige Ergebnisse. Fortschr Röntgenstr 174: 444–451

Socinski MA, Frankel J-P, Morrow PL, Krawitt EL (1984) Painless diarrhea secondary to intestinal ischemia. Diagnosis of atheromatous emboli by jejunal biopsy. Digest Dis Sci 29: 674–677

Sos TA, Lee JG, Wixson D, Sniderman KW (1978) Intermittent bleeding from minute to minute in acute massive gastrointestinal hemorrhage: arteriographic demonstration. AJR Am J Roentgenol 131: 1015–1017

Weltz GA (1939) Dünndarm. In: Schinz HR, Baensch WE, Friedl E (Hrsg) Lehrbuch der Röntgendiagnostik, 4. Aufl. Thieme, Leipzig, S 1773–1812

Wittich G, Salomonowitz T, Szepesi T, Czembirek H, Frühwald F (1984) Small bowel double-contrast enema in stage III ovarian cancer. AJR Am J Roentgenol 142: 299–304

Van den Bosch HCM, Tjon A, Tham RTO, Gooszen AV, Fauquenot-Nollen JMB, Lamers CMHW (1996) Celiac disease: small-bowel enteroclysis findings in adult patients treated with a gluten-free diet. Radiology 201: 803–808

Erkrankungen des Dickdarms 6

M. Persigehl, St. Feuerbach

6.1 Fehlbildungen, Form- und Lageanomalien, Hernien

Der komplizierte Entwicklungsprozess während der Embryonal- und Fetalphase, bei der der Dickdarm seine endgültige Form und Lage erhält, wird detailliert in der pädiatrischen Radiologie beschrieben, da die schwerwiegenden Störungen sich bereits im Neugeborenen- oder Kindesalter manifestieren. Die Klassifikation nach Bill (1979) ist bei der genauen Zuordnung hilfreich. Sie legt die embryonale Entwicklung zugrunde. Die Anomalien werden am besten nach *abnormer Rotation* und *Fixation* unterschieden (Balthazar 1977 a,b).

In der Regel bedingen Fehlbildungen sowie Form- und Lageanomalien, die aus einer unvollständigen oder unterbliebenen Drehung des Darmrohrs in der Embryonalphase resultieren, im Erwachsenenalter keine größere klinische Symptomatik. Hier spielen neben erworbenen Lageanomalien die sekundären Störungen in Form von *Hernien* oder *Volvolus* eine größere Rolle, ebenso wie die durch außerkolische Prozesse bedingten *Verlagerungen von Dickdarmabschnitten*.

6.1.1 Formanomalien

Duplikaturen

Duplikaturen des Dickdarms sind extrem selten. Sie können den gesamten Dickdarm betreffen oder nur auf Teile beschränkt sein. Dabei können diese partiellen Duplikaturen miteinander in Verbindung stehen oder nebeneinander existieren (Ruhde 1968).

Symptomatisch werde Duplikaturen meist, wenn sie an Größe zunehmen und durch Obstruktion eine Kompression entsteht (McPherson et al. 1969).

Röntgenologisch lassen sie sich nur darstellen, wenn eine Verbindung zwischen beiden Anteilen besteht oder ein gedoppelter Analkanal vorliegt. Die doppelte Anlage füllt sich meist am besten über die oralwärts gelegene Öffnung. Diagnostische Probleme dürften bei Darstellung von 2 nebeneinander liegenden, kontrastmittelgefüllten Lumina nicht auftreten.

Atresien und Stenosen

Angeborene Atresien und Stenosen sind in der Pädiatrie von besonderer Bedeutung. Sie können sich in unterschiedlicher Längenausdehnung manifestieren – von kurzstreckigen segmentalen Stenosen bis zur totalen Atresie.

Mikrokolon

Das angeborene Mikrokolon ist äußerst selten (Storey u. Sharp 1951). Es scheint sich nicht um eine eigenständige Krankheitsentität zu handeln, sondern um eine deskriptive Bezeichnung. Es präsentiert sich meist als ein verkürzter, haustrenarmer Dickdarm mit engem Lumen. Ein komplett aganglionärer Dickdarm kann makroskopisch als Mikrokolon imponieren.

Megakolon

Unter dem Begriff Megakolon werden eine Reihe unterschiedlicher Krankheitsbilder zusammengefasst, denen eine abnorme Weitstellung von Teilen oder des ganzen Dickdarms gemeinsam ist. Diese können angeboren oder erworben sein.

■ **Angeborene Form.**

Definition Der *Morbus Hirschsprung* ist eine angeborene Form des Megakolons, dem das Fehlen der intramuralen, parasympathischen Ganglienzellen in den Meissner- und Auerbach-Plexus zugrunde liegt. In etwa 90 % der Fälle sind das Rektum und der rektosigmoidale Übergang betroffen.

Bei den restlichen Formen ist die proximale Grenze äußerst variabel und kann unter Umständen im gesamten Dickdarm bis zum Dünndarm liegen (Ruhde 1968). Selten liegt eine Aganglionose des gesamten Dickdarms vor – dieser Zustand liegt dem *Zuelser-Wilson-Syndrom* zugrunde.

Infolge einer ständigen Azetylcholinausschüttung resultiert eine Dauerkontraktion der Ringmuskulatur. Da wegen des Fehlens des Plexus submucosus die Schleimhaut für Druckreize unempfindlich ist, unterbleibt die Stimulation zur Kontraktion der Längsmuskulatur, die zur Dilatation führen würde. Die Folge ist eine relative Stenose im aganglionären Segment mit einer Weitstellung der prästenotischen Abschnitte.

Die klinische Symptomatik hängt vom Schweregrad der Ausbildung des stenotischen Segments ab. Sie äußert sich nach der Geburt als akutes Geschehen mit Obstipation, Erbrechen, unter Umständen Ileussymptomatik und stark aufgetriebenem Abdomen, oder sie zeigt sich als chronische Obstipation von Geburt an bis zum Erwachsenenalter. Die Therapie nach bioptischer Abklärung besteht in der operativen Resektion des aganglionären Segments.

Bei der *Röntgendiagnostik* fällt in der Abdomenübersichtsaufnahme eine vermehrte Gasfüllung des Dickdarms auf. Bei ausgeprägten Fällen liegt eine starke Gasblähung des Dick- und Dünndarms bis zum Ileusbild vor. Meist ist das distale Kolon gasfrei.

CAVE ! Die Kontrastmitteluntersuchung sollte bei Kindern ohne vorherige Abführmaßnahmen erfolgen, da die Gefahr einer Wasserintoxikation gegeben ist.

Bei Säuglingen wird deshalb die Verwendung von physiologischer Kochsalzlösung zur Anfertigung der Bariumsulfatlösung empfohlen. Das Mischungsverhältnis sollte etwa 1 Teil Kontrastmittel und 4 Teile Wasser betragen. Die Untersuchung soll auch bei älteren Kindern und Erwachsenen grundsätzlich mit verdünnter Bariumsulfatlösung erfolgen, und es wird vornehmlich die Abbildung des eingeengten Segments und der sich anschließenden Übergangszone angestrebt.

CAVE ! Eine komplette Füllung des Dickdarms kann gefährlich sein, da das Kontrastmittel eindicken und zum Ileus führen kann.

Nach Keefer u. Makrohisky (1954) können radiologisch 5 unterschiedliche Erscheinungsformen beschrieben werden. Diese sind schematisch bei Rosenbusch u. Reeders (1993) skizziert.

■ **Erworbene Formen.** Von der angeborenen Form müssen die erworbenen Formen des Megakolons unterschieden werden. Dazu zählt die aganglionäre Form des Megakolons, die in den Ländern Zentral- und Südamerikas in Form der *Chagas-Erkrankung* auftritt. Sie wird verursacht durch Trypanosomen,

Tabelle 6.1. Ursachen für ein idiopathisches Megakolon

Ursachen
Neurologische Erkrankungen
Morbus Parkinson
Multiple Sklerose
Dystrophia myotonica
Rückenmarkverletzungen
Psychiatrische Erkrankungen
Ernste Depressionen
Schizophrene Reaktionen
Neurosen
Medikamenteneinnahme
Psychopharmaka
Laxanzienabusus
Ganglienblocker
Stoffwechselstörungen
Hypothyreose
Hypoparathyreoidismus
Porphyrie
Bleivergiftung
Urämie
Hypokaliämie
Systemerkrankungen
Sklerodermie
Lupus erythematodes
Amyloidose
Raynaud-Erkrankung
Osteogenesis imperfecta

Abb. 6.1. Megakolon. Massive Dilatation von Rektum, Sigma und Teilen des Colon descendens mit Zeichen der Koprostase

die ein Neurotoxin in der Darmwand ausscheiden, das zur Zerstörung der Ganglienzellen führt. Je nach Grad der Zerstörung können größere Teile des Dickdarms weitgestellt sein. Unter Umständen sind der Dünndarm oder gar die Speiseröhre in Form eines Megaösophagus beteiligt.

Beim *idiopathischen Megakolon* (Synonyme: habituelles, funktionelles, psychogenes oder atonisches Megakolon) sind die intramuralen Ganglienzellen makroskopisch erhalten. Symptome in Form chronischer Obstipation treten frühestens 18–24 Monate nach der Geburt oder erst im Erwachsenenalter auf. Die Ursachen können vielfältig sein (Tabelle 6.1).

Morphologisch ist ein umschriebenes enges Segment nicht nachweisbar. Entsprechend ist beim Kontrastmitteleinlauf, am besten mit verdünntem Bariumsulfat, eine Stenose nicht sichtbar. Auf eine komplette Füllung des meist mit riesigen Fäzesmassen gefüllten Darms sollte verzichtet werden. Nicht selten ist das Sigma zusätzlich stark verlängert. In der Abdomenübersichtsaufnahme ist meist ein mit Fäzes gefülltes Rektum nachweisbar. Der Enddarm kann enorme Durchmesser erreichen und fast das ganze kleine Becken ausfüllen (Abb. 6.1).

Vom idiopathischen Megakolon ist das *toxische Megakolon* abzugrenzen, das meist plötzlich eintritt mit extremer Dilatation eines Kolonsegments oder des gesamten Dickdarms. Das Rektum ist in der Regel nicht beteiligt. Das Bild ähnelt dem eines paralytischen Ileus. Die Pathogenese ist noch unklar. Das toxische Megakolon tritt meist im Gefolge von entzündlichen Darmerkrankungen auf, insbesondere bei der Colitis ulcerosa und der Amöbenruhr. Die Perforationsgefahr ist groß.

Abb. 6.2. Toxisches Megakolon bei Colitis ulcerosa. Erweiterung des Querkolons und des Colon descendens über 5 cm Durchmesser mit unregelmäßigen Wandkonturen

Klinisch liegen meist eine Diarrhö, häufig mit Blutbeimengungen, kolikartige Bauchschmerzen,

Druckempfindlichkeit des Abdomens und Entzündungsparameter vor.

In der *bildgebenden Diagnostik* kommt der Abdomenübersichtsaufnahme die entscheidende Bedeutung zu (Abb. 6.2). Der luftgefüllte betroffene Darmabschnitt ist deutlich dilatiert, als Kriterium gilt eine Dilatation des Darmlumens auf >5 cm. Die Haustrierung im betroffenen Segment fehlt, in den nichtbefallenden Abschnitten ist sie verdickt. Unter Umständen kommt es über tiefe Ulzerationen zu Gasaustritt in die Darmwand mit dem Bild einer Pneumatose. Eine Kontrastmitteluntersuchung mit Bariumsulfat ist kontraindiziert.

Die Differenzialdiagnose aller Formen des Megakolons ist eine mechanische Obstruktion oder ein paralytischer Ileus.

Dolichokolon

Synonym: Colon elongatum.

Die Länge des gesamten Dickdarms sowie einzelner Dickdarmabschnitte kann von Mensch zu Mensch erheblich variieren, ohne dass diesem Phänomen eine besondere klinische Bedeutung zukommt. Während Colon ascendens, Colon transversum und Sigma größeren Schwankungen in der Längenausdehnung unterliegen, ist das Colon descendens kaum betroffen.

Definition Hängt das Querkolon bis ins kleine Becken hinein, liegt zusätzlich eine Transversoptose vor.

Ist die abnorme Länge einzelner Dickdarmabschnitte mit einer auffälligen Weitstellung kombiniert, spricht man von einem Dolichomegakolon.

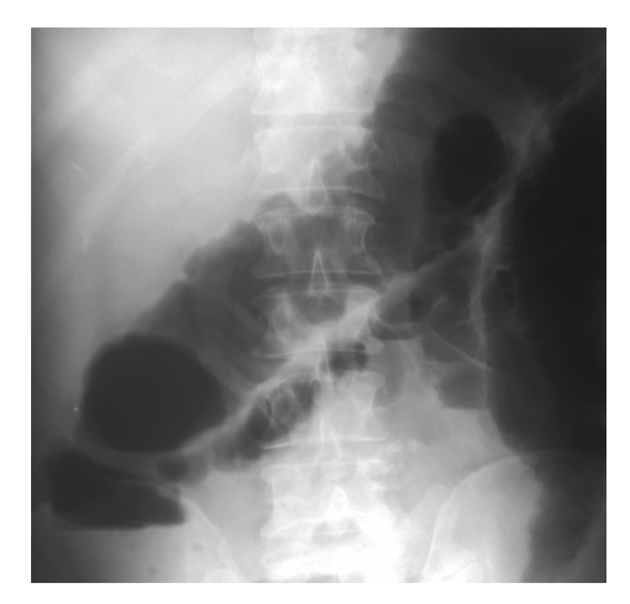


Abb. 6.3. Sigma elongatum. Vermehrte Schleifenbildung des Sigmas. Das Sigma reicht bis zur linken Flexur

Sind einzelne Darmabschnitte besonders lang, ist die Gefahr für die Entstehung eines Volvolus sehr groß.

Die Klinik ist geprägt von lange bestehender Obstipation, Meteorismus, Völlegefühl und uncharakteristischen Bauchbeschwerden.

Radiologisch fällt gelegentlich in der Übersichtsaufnahme ein zu langer, luftgefüllter Dickdarm auf. Beim Kontrasteinlauf kann vor allem bei unerfahrenen Untersuchern die Topographie des Dickdarms Probleme bereiten, insbesondere wenn sich das verlängerte Sigma bis zur linken oder rechten Flexur erstreckt (Abb. 6.3).

6.1.2 Lageanomalien

Der von den Embryologen als *Mitteldarm* bezeichnete Abschnitt des Darmrohrs wird von der A. mesenterica superior versorgt. Dazu zählen der Dünndarm und der Dickdarm bis zum linken Teil des Colon transversum. Die Versorgungsgrenze zwischen der A. mesenterica superior und inferior liegt etwas variabel in der linken Hälfte des Colon transversum bis zur linken Flexur. Dieser Abschnitt des Darmrohrs, der in der Nabelschleife liegt, dreht sich normalerweise zusammengenommen um 270° gegen den Uhrzeigersinn, sodass die A. mesenterica superior vor dem Zwölffingerdarm, aber hinter dem Colon transversum zu liegen kommt. Danach werden Colon ascendens und Colon descendens an der hinteren Bauchwand fixiert. Die Drehung des Mitteldarms kann auf verschiedenen Stufen stehen bleiben oder auch in die verkehrte Richtung verlaufen. Die wichtigsten Drehungsanomalien sind die *Nonrotation* und die *Malrotation* Grad I und II.

Beim Erwachsenen werden die Lageanomalien nach der *fehlerhaften Rotation* und zusätzlich nach der *gestörten Fixation* unterschieden. Eine mangelhafte Fixierung ist verantwortlich für die abnorme Lage von Dickdarmabschnitten. Dabei sind zahlreiche Variationen möglich. Das Peritoneum kann das Kolon vollständig umgeben, oder ein verschieden langes Stück Mesenterium kann erhalten bleiben. Es können aber auch nur einzelne Öffnungen im Mesenterium nicht geschlossen sein, die unter Umständen Eintrittspforten für innere Hernien bilden können.

Situs inversus

Der totale Situs inversus ist selten. In diesem Fall sind sowohl alle thorakalen wie auch die abdominellen Organe seitenverkehrt angelegt. Der partielle Situs inversus betrifft entweder nur die thorakalen oder die abdominellen Organe.

Abb. 6.4. Situs inversus. Während sich die Thoraxorgane an typischer Position befinden, liegen die Abdominalorgane seitenverkehrt

Da ein Situs inversus normalerweise keine Beschwerden verursacht, ist seine Entdeckung meist ein Zufallsbefund. Lediglich bei einer im linken Unterbauch lokalisierten Appendizitis können differenzialdiagnostische Probleme auftreten.

Bereits auf der *Abdomenübersichtsaufnahme* ist in der Regel der Situs inversus durch die seitenverkehrte Lage von Leber und Herz nicht zu verkennen. Der *Kontrasteinlauf* ist eindeutig; es füllt sich nach dem Sigma zunächst das auf der rechten Seite verlaufende Colon descendens (Abb. 6.4).

Nonrotation

Definition Kommt die Drehung des Mitteldarms in der Nabelschleife nach der ersten normal gerichteten Drehung um 90° zum Stillstand, spricht man von Nonrotation.

Es bleibt ein frei bewegliches Mesenterium für den gesamten Dünn- und Dickdarm bis zum linken Teil des Colon transversum erhalten. Der gesamte Dünndarm liegt rechts im Abdomen, die terminale Ileumschlinge mündet von rechts in das Zökum. Der Dickdarm befindet sich vollständig in der linken Bauchhöhle.

Klinisch und radiologisch entstehen bei dieser Drehungsanomalie keine Probleme. Der gesamte Dickdarm verläuft in nebeneinander gereihten Schleifen rechts im Abdomen und überschreitet die Wirbelsäule selten nach links (Abb. 6.5).

Abb. 6.5. Nonrotation. Der gesamte Dickdarm befindet sich auf der rechten Seite des Abdomens, während der gesamte Dünndarm links liegt

Partielle Rotation

Die wichtigsten und am häufigsten zu findenden partiellen Rotationen sind die als Malformation I und II bezeichneten Lageanomalien.

Definition Dreht sich der Mitteldarm mit der Nabelschleife nur um 180° gegen den Uhrzeigersinn, spricht man von einer Malrotation I.

Das Colon ascendens liegt in der Mittellinie; meist ist das Zökum im Epigastrium fixiert.

Definition Um eine Malrotation II handelt es sich, wenn eine Drehung um 90° im Uhrzeigersinn vorliegt.

Hierbei verläuft das Colon transversum hinter dem Duodenum, der Dünndarm links ventral.

Klinisch sind diese Drehungsanomalien primär ohne Bedeutung. Symptomatische Malrotationen entstehen dann, wenn peritoneale Bänder bzw. Stränge vorliegen oder sich aufgrund eines langen Mesokolons ein intestinaler Volvolus entwickelt. So findet sich bei nichtrotierter zökokolischer Schlinge oder um ein nichtdeszendiertes Zökum das so genannte Ladd-Band, das auch den dritten Abschnitt des Duodenums obstruiert.

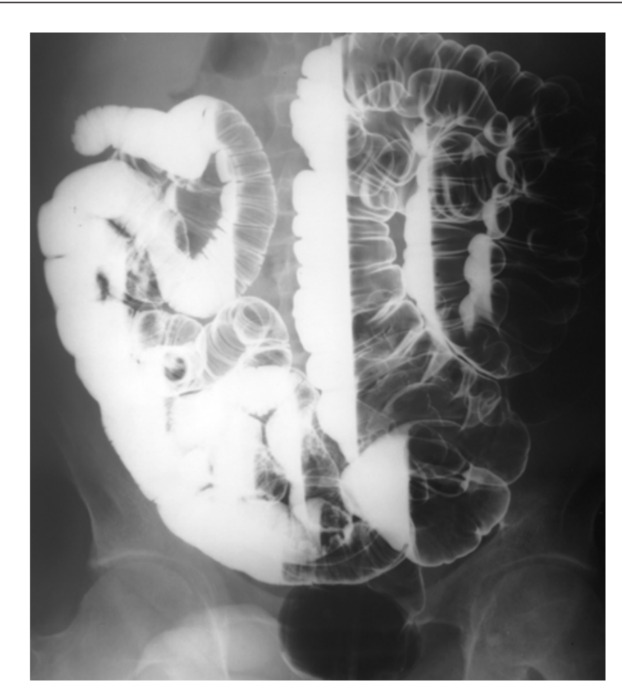


Abb. 6.6. Fehllage des Zökalpols. Der Zökalpol ist medialisiert und hochgeschlagen

Zur Beurteilung des Typs der Rotationsanomalie ist neben dem *Kontrasteinlauf* in der Regel eine Darstellung des duodeojejunalen Übergangs erforderlich. Neben der Prallfüllung beim Kontrasteinlauf empfiehlt sich zusätzlich eine Anfertigung einer Entleerungsaufnahme, um nachzuweisen, ob ein persistierendes Mesokolon vorliegt oder nicht.

Fehllagen des Zökums und des Colon ascendens

Die meisten Fixationsanomalien finden sich im Bereich des Zökalpols und des Colon ascendens. Die normale Position des Zökums ist das Ergebnis von Rotation, mesenterialer Fixation und Deszensus durch Wachstum in der frühen Kindheit. Ein subhepatisch gelegener Zökalpol kann bei vollständig abgelaufener Rotation Folge eines fehlenden Wachstums sein. Der Zökalpol kann nach kranial gerichtet sowohl ventral oder dorsal, als auch medial oder lateral gelegen sein; entsprechend mitverlagert ist der Wurmfortsatz. Werden längere Abschnitte unzureichend retroperitoneal fixiert, entstehen ein Coecum mobile bzw. ein Colon ascendens mobile.

Klinisch können allenfalls bei der atypischen Lage des Zökalpols bzw. des Wurmfortsatzes im Falle einer Appendizitis differenzialdiagnostische und unter Umständen operationstechnische Probleme entstehen. Bei einem Coecum mobile besteht zusätzlich die Gefahr einer Volvolusbildung.

Beim *Kontrasteinlauf* ist bei sonst normaler Lage des Dickdarms wichtig, dass die Kontrastmittelsäule wirklich den unteren Zökalpol erreicht, am besten mit Füllung des Wurmfortsatzes. Unerfahrene Untersucher können bei sonst normaler Lage des Darms im Colon ascendens leicht größere Haustren als Zökalpol fehldeuten, sodass möglicherweise pathologische Veränderungen in medialisierten oder hochgeschlagenen Zökumpartien übersehen werden (Abb. 6.6).

Die besondere Beweglichkeit im Falle des Coecum mobile lässt sich durch die Lageänderung dieses Darmabschnittes bei Aufnahmen in Rechts- und Linksseitenlage mit horizontalem Strahlengang gut dokumentieren.

Fehllagen der rechten Flexur (Chilaiditi-Syndrom)

Definition Das Chilaiditi-Syndrom ist ein harmloser Zufallsbefund, zumeist auf der Thoraxübersichtsaufnahme oder in der CT. Querkolon und rechte Flexur befinden sich ventral zwischen Leber und Zwerchfell, dem liegt eine unzureichende Rotation und Fixation zugrunde.

Gelegentlich können auch andere Dick- oder Dünndarmabschnitte hierher verlagert sein.

Klinisch ist dieser Befund meist bedeutungslos, gelegentlich finden sich uncharakteristische Oberbauchbeschwerden, manchmal begleitet von Obstipation und Meteorismus.

Radiologisch fällt dieser Befund häufig bei der Thoraxaufnahme in Form von luftgefüllten Darmschlingen unter der rechten Zwerchfellgrenze auf. Das Gleiche gilt für die Abdomenaufnahme. Beim *Kontrasteinlauf* ist die mit Kontrastmittel gefüllte rechte Flexur zwischen Diaphragma und Leber zu erkennen. Ebenso problemlos ist das Erscheinungsbild in der *Schnittbildtechnik* (Abb. 6.7) zu erkennen.

Die Differenzialdiagnostik umfasst die freie Perforation und den subphrenischen Abszess.

Abb. 6.7. Chilaiditi-Syndrom. Interposition von Kolon (*Pfeil*) zwischen Leber und Bauchwand

Fehllagen der linken Flexur

Die linke Flexur ist besonders mobil, wenn eine fehlerhafte Fixation der Flexura lienalis und ein fehlendes oder sehr lockeres Lig. phrenicocolicum vorliegen. An eine zusätzliche linksseitige renale Agenesie oder Ektopie sollte gedacht werden.

Primär entstehen keine klinischen Symptome. Aufgrund der Mobilität ist die Gefahr eines Volvolus der linken Flexur gegeben. Durch die vermehrte Beweglichkeit auch der Milz kann es zu einer Torsion des Milzhilus mit Strangulation der hier verlaufenden Gefäße kommen.

Beim *Kontrasteinlauf* kann die Aufnahme in Rechts- und Linksseitenlage bei horizontalem Strahlengang die vermehrte Beweglichkeit der linken Flexur darstellen.

Fehllagen des Colon descendens

Fixationsstörungen des Colon descendens und entsprechende Fehllagen sind selten und weder klinisch noch radiologisch von Bedeutung. In einigen Fällen bleibt ein Mesocolon descendens bestehen, sodass dieser Darmabschnitt sich nach medial verlagern kann und Dünndarmanteile lateral des Dickdarms in der parakolischen Rinne zu liegen kommen. Entstehen Lücken im persistierenden Mesokolon, so können diese Ursache für innere Hernien darstellen.

Fehllagen des Sigmas

Fixationsanomalien des Sigmas sind häufig, oft kombiniert mit einem abnorm langen Kolonsegment (Dolichosigma). Meist liegt ein langes Mesosigma vor, dessen Fixation an unterschiedlichen Stellen erfolgen kann. Das Sigma kann weitgehend rechts liegen oder auch links, unter Umständen mit einer Fixierung in Höhe der linken Flexur. Seltener sind retrokolische Lagen hinter dem Colon transversum oder dem Colon ascendens bei unzureichender Fixation dieser Darmabschnitte. Ist das Mesosigma besonders lang und liegen die Fixationspunkte dicht beieinander, besteht die Gefahr der Ausbildung eines Sigmavolvulus.

Klinisch dominieren uncharakteristische Bauchbeschwerden mit Obstipation und Völlegefühl.

Radiologisch lässt sich im Mittelbauch meist ein vermehrt geschlängeltes Sigma darstellen, das bis zum Querkolon oder zur rechten bzw. linken Flexur reichen kann, um dann an typischer Stelle im linken Unterbauch in das Colon descendens überzugehen.

6.1.3 Volvulus

Definition Ein Volvulus ist eine Drehung eines Darmabschnitts um die mesenteriale oder die intestinale Achse. Die Torsion bedingt eine Obstruktion des Darmlumens und der Blutversorgung. Daraus resultiert das klinische Bild eine akuten Abdomens. Das Sigma ist am häufigsten betroffen, das Zökum ist die zweithäufigste Lokalisation.

Die auf Wilms (1906) zurückzuführende Einteilung in 2 Gruppen ist weiterhin gültig, wenngleich meist beide Typen mehr oder minder kombiniert auftreten, sodass oft eine exakte Trennung nicht möglich ist. Durch die Torsion kann das Darmlumen teilweise oder ganz verschlossen und die Blutzirkulation durch Strangulation in verschieden starkem Maße beeinträchtigt werden. Bei kompletter Unterbrechung der Durchblutung kommt es zur Gangrän des betroffenen Darmabschnitts. Fast immer resultiert eine ernste klinische Symptomatik in Form eines akuten Abdomens. Eine spontane Rückbildung der Drehung ist ungewöhnlich. Allerdings gelingt es gelegentlich bei Sigmavolvulus mit Bauch- und Kopftieflage des Patienten durch einen Kontrasteinlauf oder durch eine Koloskopie den Volvulus zu beseitigen.

Als wichtigste Ursache gilt eine sehr lange Sigmaschlinge und ein langes Mesenterium, das an seiner parietalen Seite schmal ist. Dadurch kommen die beiden Enden der Schlinge sehr dicht nebeneinander zu liegen, und eine Rotation um diese Basis ist leicht möglich. Ist die Kolonschlinge dagegen ungefähr so lang wie das Mesenterium, kann kein Volvulus entstehen. Ist sie jedoch viel länger, so ist der Dickdarm zu einer Drehung um die mesokolische Achse prädisponiert. Förderlich für eine Entstehung sind eine Hypermotilität eines Darmabschnitts und eine Überdehnung des Darms durch Luft oder Kot bei chronischer Obstipation, sowie die Ausbildung von Strängen und Adhäsionen nach Bauchoperationen.

Entsprechend der anatomischen Unterteilung des Dickdarms werden die Drehungen eingeteilt in:

- Volvulus des Zökums,
- Volvulus des Colon transversum,
- Volvulus der linken Flexur und
- Volvulus des Sigmas.

Die Inzidenz eines Volvulus schwankt je nach Literatur. So sind nach Ballantyne (1988) das Sigma mit etwa 50–74%, das Zökum mit 15–40%, das Colon transversum mit 4–10% und die linke Flexur mit 1–5% betroffen. Selten kann zusätzlich auch noch eine Umschlingung von Dünndarmanteilen, vor allem um das Sigma, vorliegen.

Zökumvolvulus

Das Zökum ist die zweithäufigste Lokalisation eines Dickdarmvolvulus. Neben den bereits erwähnten Fixationsstörungen mit langem Mesenterium kann eine weiter distal gelegene Obstruktion Auslöser eines Zökumvolvulus sein, der im Extremfall das

Abb. 6.8. Volvolus des Zökums. Beim Kontrasteinlauf füllt sich der Dickdarm bis zur Mitte des Colon ascendens. Davor stellt sich das luftgefülte, dilatierte und torquierte Zökum dar

gesamte Colon ascendens mit einschließen kann. Es können 2 Typen unterschieden werden:

- eine axiale Torsion um die Längsachse und
- eine Umschlingung des Colon ascendens durch das Ileum.

Manchmal sind beide Typen kombiniert. Die Drehung beträgt meist zwischen 180 und 360°, gelegentlich gar bis 720°. Die Drehung kann im oder gegen den Uhrzeigersinn ablaufen. Männer sind häufiger betroffen als Frauen, meist im Alter zwischen 20 und 40 Jahren.

Klinisch imponiert meist eine akute abdominelle Symptomatik mit heftigen, manchmal kolikartigen Schmerzen und Erbrechen.

Bei der *Abdomenübersichtsaufnahme* findet sich ein weit aufgedehntes, luftgefülltes Zökum, das überall im Abdomen liegen kann. Meist steigt es nach kranial, häufig in den linken Oberbauch. Das dabei torquierte Mesenterium kommt in der Mitte in der nierenförmigen Schlinge als Verdickung zum Vorschein. Pathognomonisch ist die nieren- oder bohnenförmige Struktur, die einem Nierenbecken ähnlich sieht. Die Haustrierung ist meist erhalten, und es liegen Spiegelbildungen im vorgeschalteten Dünndarm vor. Bei der Aufnahme im Stand oder in Linksseitenlage kann innerhalb der geblähten Zökumschlinge ein Flüssigkeitsspiegel sichtbar sein. Das distal gelegene Kolon ist gasarm oder -frei.

Beim *Kolonkontrasteinlauf* wird die Stenosestelle sichtbar. Das vogelschnabelartig zulaufende Ende zeigt auf die Torsion und erlaubt bei Übertritt in den prästenotischen Anteil Aussagen über die Drehungsrichtung durch Sichtbarwerden der gedrehten Schleimhautfalten. Der Übertritt von Kontrastmittel ist nur selten zu erzielen; manchmal endet die Kontrastmittelsäule abrupt. Bei Aufnahmen nach Entleerung stellen sich dann gelegentlich die gedrehten Schleimhautfalten dar (Abb. 6.8).

Volvulus des Colon transversum

Als Ursache dieses eher seltenen Volvulus liegt meist ein angeboren langes Mesenterium transversum vor. Bei sehr schlanken Patienten kann das Colon transversum in Form einer Ptose (Transversoptose) im Stehen bis ins kleine Becken durchhängen und sehr beweglich sein. Es wird vermutet, dass aufgrund der Fettarmut bei mageren Patienten das Mesokolon sehr dehnbar ist. Auch postoperative Zustände mit Schrumpfungstendenz können Auslöser eines Volvulus dieses Dickdarmabschnitts sein.

Klinisch findet sich eine Blähung des Bauchs mit Zeichen der mechanischen Obstruktion und Ileussymptomatik.

Das proximale Kolon ist stark dilatiert, gasgefüllt und kann einen doppelten Flüssigkeitsspiegel zeigen. Das distale Kolon ist gasarm oder -frei. Beim *Kontrasteinlauf* lässt sich meist nur das Darmlumen bis zum distalen Drehungspunkt füllen, an dem wieder die torquierten Schleimhautfalten sichtbar werden.

Volvulus der linken Flexur

Eine Drehung dieses Darmabschnittes ist eine Rarität und beruht auf einer langen Befestigung bei sehr langer Flexur und fehlendem Lig. phrenicocolicum und gastrocolicum.

Klinisch treten krampfartige Bauchschmerzen mit Obstipation und Erbrechen auf.

Radiologisch stellt sich das Bild einer Obstruktion in Höhe der linken Flexur mit besonderer Weitstellung der Flexura lienalis dar. Beim *Kontrasteinlauf* lässt sich der für eine Darmdrehung typische Kontrastmittelabbruch mit schnabelartigem oder stumpfem Ende darstellen.

Sigmavolvulus

Der Sigmavolvulus ereignet sich im Gegensatz zum Zökumvolvulus meist bei älteren Menschen. Männer sind häufiger betroffen als Frauen. Ein langes Sigma mit langem Mesosigmoid, das nicht nur angeboren, sondern auch erworben sein kann, z. B. bei langjähriger schlackenreicher Kost, prädisponiert zur Entstehung eines Volvulus. Meist dreht sich die gesamte Sigmaschlinge um die eigene Achse. Diese Drehung kann mit oder gegen den Uhrzeigersinn erfolgen. Seltener dreht sich nur ein kleiner Abschnitt des Sigmas um die mesenteriale Achse.

Abb. 6.9. Sigmavolvolus. Im Nativbild massive Dilatation des Sigmas mit der typischen länglichen, zentralen Verdichtung, auch als Bohnenphänomen bezeichnet

Klinisch können beim Sigmavolvulus akute und chronische Verläufe beobachtet werden. Beim akuten Verlauf wird über kolikartige Schmerzen, Blähung, Erbrechen und Stuhlverhalt geklagt. Bei der mehr chronischen Form können die Beschwerden bis zu 3 Wochen bestehen. Auch hier stehen Stuhlverhalt, Blähungen und aufgetriebenes Abdomen zunächst im Vordergrund, erst später treten die Zeichen der kompletten mechanischen Obstruktion auf.

In der *Abdomenaufnahme* imponiert das dilatierte Sigma, das sich bis zur Zwerchfellgrenze ausdehnen kann. Die medialen Wände der Sigmaschlingen bilden eine dicke, weiße Linie, die vertikal ausgerichtet ist, so dass ein Bild entsteht, das einer Kaffeebohne ähnelt (Abb. 6.9). Die Spitze der Sigmaschlinge befindet sich meist links von der Medianlinie. Im dilatierten Sigma liegen meist ein oder 2 Flüssigkeitsspiegel vor. Im Gegensatz zum Zökumvolvulus ist der Dünndarm meist gasarm und frei von Spiegeln.

Der *Kontrasteinlauf* (mit wasserlöslichem Kontrastmittel) zeigt das typische spitz zulaufende, vogelschnabelartige Ende der Kontrastmittelsäule. Gelegentlich ist wieder die spiralige Form der Schleimhautfalten darstellbar bei Übertritt von Kontrastmittel über den Verschluss oder nach Ablassen des Kontrastmittels.

CAVE ! Der Kontrasteinlauf muss vorsichtig erfolgen, zunächst ohne größeren Druckaufwand, um im fortgeschrittenen Stadium der beginnenden Wandnekrose keine Perforation zu erzeugen.

Kommt es in der Subserosa zur Darstellung feiner Luftbläschen, ist erhöhte Vorsicht geboten, da sie ein Zeichen der beginnenden Gangrän sind.

Im frühen Stadium kann mit einem Kontrasteinlauf, am besten in Kopftieflage und häufigem Rotieren des Patienten, ggf. unter zusätzlicher manueller externer Kompression, eine Reposition des Sigmas gelingen, wobei der Patient in der Regel schlagartig eine Besserung der Beschwerden angeben kann.

6.1.4 Invagination (Intussuszeption)

Definition Eine Invagination ist eine Einstülpung eines Darmsegments in den sich aboral anschließenden Darmabschnitt. Sie ist die häufigste Ursache einer intestinalen Obstruktion im Kindesalter. Im Erwachsenenalter sind 50 % benigne und maligne Tumoren die Ursache. Die Diagnose geschieht mittels CT oder Ultraschall.

Im Erwachsenenalter hat die kolokolische Invagination zu 80 % eine spezifische Genese. Davon sind 30 % benigne und 20 % maligne Tumoren; selten kommen Entzündungen, Fremdkörper oder Traumen als Ursache in Betracht. Auch die Pneumatosis cystica coli kann Auslöser sein. Eine umschriebene Invagination kann auch nur durch eine Einstülpung eines Haustrums entstehen oder durch Invagination des Wurmfortsatzes.

Je nach Ursache der Invagination kann die klinische Symptomatik verschieden sein. Bei den tumorbedingten Invaginationen kann ein mehrwöchiger Verlauf mit leichten, unspezifischen Bauchschmerzen dem akuten Bild, das durch die komplette Obstruktion verursacht wird, vorangehen.

In der *Abdomenübersichtsaufnahme* ist nur im Falle einer Obstruktion ein ileustypisches Bild zu erwarten, aus dem die Lokalisation der Invagination durch die vorgeschaltete Darmblähung mit Spiegelbildung vermutet werden kann. Die Diagnose selbst ist mit dieser Methode selten möglich.

Im *Ultraschall* ist eine typische Kokarde im Darm nachweisbar. Im Längsschnitt ist das Invaginat als länglicher Streifen im Darmlumen sichtbar und kann die Form einer „Heugabel" annehmen. Wird die Invagination durch einen tumorösen Prozess verursacht, kann der typische Ultraschallaspekt im Längs- und Querbild verloren gehen und die Diagnostik erschwert sein.

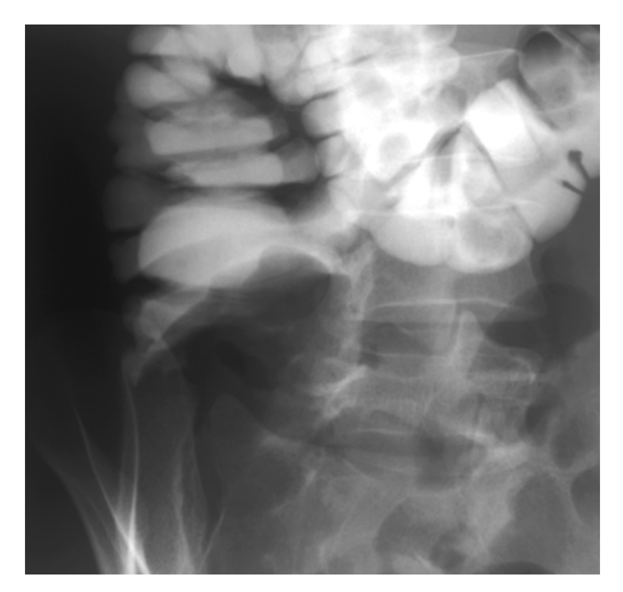


Abb. 6.10. Invagination. Beim Kontrasteinlauf findet sich im Colon ascendens eine Aussparungsfigur durch den invaginierten Dünndarm, sodass sich der untere Zökalpol nicht kontrastiert

Abb. 6.11. Dünndarm-Invagination (*Pfeil*), typisches Bild der „doppelten Darmwand"

Im *Kontrasteinlauf* stellt sich das Invaginat als eine konkave, meniskusartige Aussparung dar, die von einem unterschiedlich breiten Kontrastmittelsaum umflossen ist (Abb. 6.10). Sowohl im Säuglings- und Kleinkindesalter als auch beim Erwachsenen kann mittels Kontrastmitteleinlauf – am besten mit wasserlöslichem Kontrastmittel, das je nach Alter entsprechend verdünnt sein sollte – ein Repositionsversuch der Invagination unternommen werden.

In der *CT* stellt sich das Invaginat bei günstiger Schnittebene als pilzförmige Einstülpung dar, die sich in das nachfolgende Darmlumen vorwölbt (Abb. 6.11).

6.1.5 Hernien

Definition Bei Hernien handelt es sich um eine Verlagerung von Darm- oder Eingeweideteilen durch eine Lücke der Bauchwand.

Bei *echten Hernien* bildet das Peritoneum parietale den so genannten Bruchsack. Bei *falschen Hernien* (manchmal als Prolaps bezeichnet) liegt ein Defekt im Peritoneum parietale vor, durch das der Darmabschnitt herniert. Der Bruchinhalt kann z. B. aus Darmanteilen und/oder dem großen Netz bestehen. Im Extremfall befindet sich im Bruchsack ein großer Teil der Baucheingeweide (Eventeration). Ferner ist zu unterscheiden zwischen inneren (5%) und äußeren Hernien (95%).

Ätiologisch sind angeborene Hernien, wie der Nabelschnurbruch, von erworbenen zu differenzieren. Als Ursache für erworbene Hernien sind zu nennen: Traumen, postoperative Zustände, Schwangerschaft, Adipositas, Muskelatrophie oder länger bestehende, intraabdominelle Druckerhöhung.

Je nach Größe der Bruchpforte kann die klinische Symptomatik sehr schwanken. So können Hernien von monströsen Ausmaßen mehr oder minder ohne Beschwerden ablaufen. Beschwerden sind dann anzutreffen, wenn Komplikationen in Form von Einklemmungen eintreten, die dann zu Inkarzerationen und in der Folge zu einem mechanischen Ileus, unter Umständen zu Gefäßstrangulation und einer Peritonitis führen. Klinisch wird deshalb zusätzlich zwischen reponiblen, irreponiblen und inkarzerierten Hernien unterschieden.

Für Hernien durch den Hiatus oesophageus spielt der Dickdarm keine Rolle.

Äußere abdominelle Hernien

Definition Bei den äußeren abdominellen Hernien handelt es sich um Verlagerungen von Darmabschnitten durch das Zwerchfell, die Inguinalregion, den Beckenboden sowie die vordere und hintere Bauchwand.

Häufig lassen sich die Hernien bereits klinisch durch einen entsprechenden Tastbefund nachweisen. Aufgabe der Bildgebung ist es deshalb, Informationen über den Bruchinhalt, wie Dickdarm und/oder Dünndarm, Netz usw. zu geben.

Diaphragmale Hernien

Im Zwerchfell gibt es neben den natürlichen Durchtrittsstellen für die Speiseröhre und die untere Hohlvene mehrere Stellen, in denen die Muskulatur aufgrund des Faserverlaufs schwächer ist, sodass hier weitere Lücken entstehen können.

Das *Bochdalek-Dreieck* ist eine Muskellücke posterolateral im Zwerchfell neben der Rückenmuskulatur. Wegen der Abdeckung durch die Leber auf der rechten Seite ist die Hernienbildung (Bochdalek-Hernie) meist links lokalisiert.

Computertomographisch ist bei umschriebener Buckelbildung des Zwerchfells die Differenzierung zwischen herniertem Netzanteil oder Darmstruktur problemlos möglich. Hernien durch die Larrey-Lücken (Morgagni-Hernie) entsprechen morphologisch den Bochdalek-Hernien. Die Morgagni-Lücke liegt rechts, die Larrey-Lücke links ventral im Zwerchfell unmittelbar neben der Medianlinie.

Traumatische Zwerchfellhernie

Rupturen des Zwerchfells entstehen bei plötzlicher intraabdomineller Druckerhöhung insbesondere im Rahmen von stumpfen Bauchtraumen. Zu 90 % ist die linke Seite betroffen. Ohne Ausbildung eines Bruchsacks gelangen Baucheingeweide in den Thoraxraum.

Liegt ein frisches abdominelles Trauma vor, ist der Nachweis von luftgefüllten Darmschlingen im Thoraxraum problemlos. Liegt das Trauma schon länger zurück und ist keine adäquate Therapie erfolgt, kann die Diagnose anhand einer Thoraxaufnahme Probleme bereiten. Mittels *Kontrasteinlauf* oder *CT* lässt sich der Nachweis von Dickdarmanteilen im Thoraxraum leicht erbringen. In der Regel liegt auf der betroffenen Seite ein Zwerchfellhochstand vor.

Hernien des Beckenbodens

Die Diagnose einer inguinalen oder femoralen Hernie ist meist bereits bei der körperlichen Untersuchung zu stellen. Dünndarmanteile hernieren häufiger als der Dickdarm, links können Anteile des Sigmas, rechts des Zökums im Bruchsack liegen. Die Hernien werden nach der Austrittspforte unterschieden.

Ein *indirekter Leistenbruch* ist in jedem Alter anzutreffen; beim männlichen Geschlecht etwa 10-mal häufiger als beim weiblichen. Die hernierten Darmanteile können entlang des Ductus deferens bis ins Skrotum verlagert sein. Die Diagnose geschieht klinisch durch einen typischen Untersuchungsbefund, bildgebende Verfahren sind nicht notwendig.

Gelegentlich ist ein Bruch im Bereich des Beckenbodens auch im Rahmen einer aus anderer Indikation durchgeführten CT-Untersuchung sichtbar, wo-

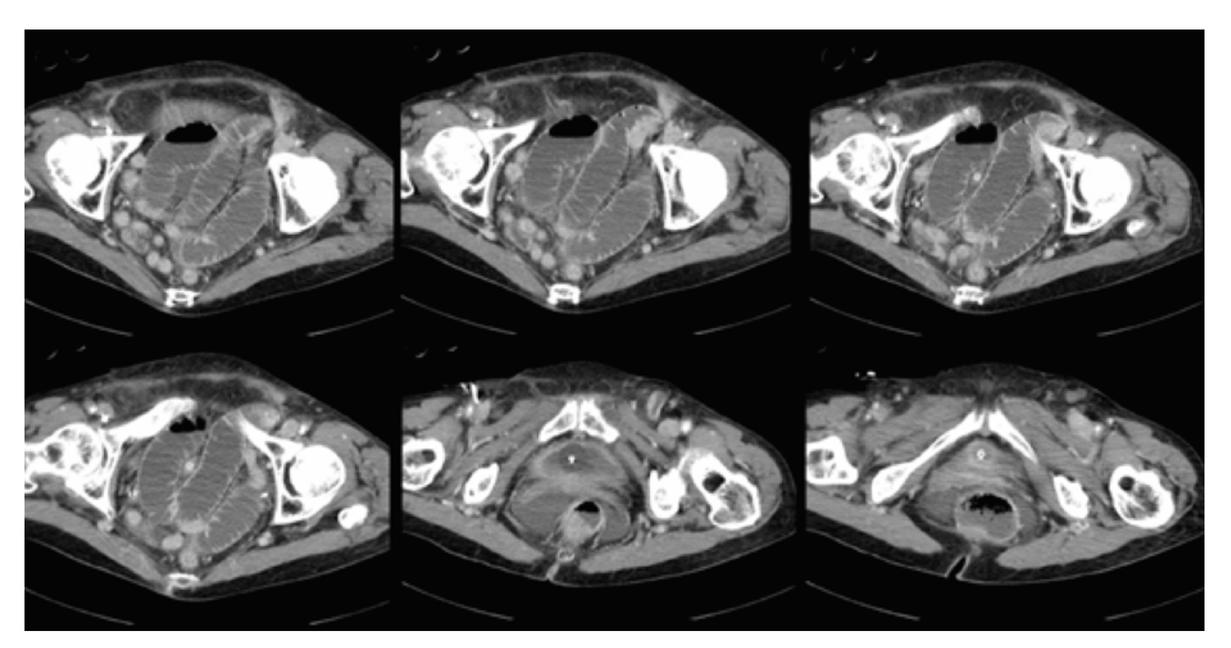


Abb. 6.12. Inkarzerierte Leistenhernie, links. Klinisch Ileussymptomatik, akutes Abdomen

bei sich kontrastierte Darmstrukturen außerhalb der Peritonealhöhle finden (Abb. 6.12).

Von einem *direkten Leistenbruch* sind meist ältere Menschen betroffen, Männer etwa 9-mal häufiger als Frauen. Diese Bruchform tritt auch gehäuft beidseits auf. Ausgangspunkt ist die Fossa inguinalis medialis. Der Bruch verläuft sagittal im subkutanen Fettgewebe. Auch hier erfolgt die Diagnose ohne bildgebende Verfahren durch den klinische Untersuchungsbefund.

Beckenbodenbruch (Hernia perinealis)

Definition Es handelt sich um eine Vorwölbung des Douglas-Raums durch einen Defekt vor dem Lig. perinealis transversalis.

Dabei kann zwischen einer vorderen und hinteren Hernie unterschieden werden. Diese seltene Hernie kommt häufiger bei Frauen vor und kann sich bis unter die Haut am Damm, unter Umständen bis in die großen Schamlippen vorwölben.

Radiologisch ist diese Hernienform durch ein Schnittbildverfahren – *CT* oder *MRT* – zu dokumentieren.

Hernia obturatoria

Diese seltene Hernienform tritt gehäuft bei älteren Frauen auf, wenn das Beckenperitoneum erschlafft und der intraabdominelle Druck erhöht ist.

Durch Druck auf den N. obturatorius können Schmerzen sowie Parästhesien auf der Innenseite des Oberschenkels auftreten.

In der *CT* oder *MRT* können 3 unterschiedlich lokalisierte Typen unterschieden werden:

- zwischen M. pectineus und M. obturatorius externus,
- zwischen oberem und medialem Bündel des M. obturatorius externus,
- zwischen den Mm. obturatorius internus und externus.

Hernia ischiadica

Der Bruch liegt im Foramen ischiadicum und ist sehr selten. Er verursacht Ischias- und Bauchschmerzen.

Am besten ist diese Form mit der *Peritoneographie* darstellbar. Dabei sind Aufnahmen im seitlichen Strahlengang und mit Pressen sinnvoll, um eine Enterozele mit möglichem rektogenitalem Block zu erfassen.

Hernia praevesicalis

Hernien mit Darminhalt in dem Raum zwischen hinterem Unterrand von Symphyse und Blase, medial der lateralen Umbilikalfalte, sind extrem selten.

Abb. 6.13. Riesige Bauchwandhernie mit Dünn- und Dickdarm sowie mesenterialem Fettgewebe im Bruchsack

Sie treten in einer Inzidenz von 1:3000–6000 Geburten auf.

Nabelhernie

Außer bei Kleinkindern kommt diese Bruchform gehäuft bei adipösen Patienten, insbesondere Frauen vor. Intraabdominelle Druckerhöhungen, z. B. bei Aszites oder mehrfachen Schwangerschaften, sind förderlich.

Klinisch ist diese Hernie meist gut tastbar.

Radiologisch ist bei der Abdomenaufnahme, am besten im seitlichen oder horizontalen Strahlengang, die luftgefüllte Darmschlinge an typischer Stelle nachweisbar. Ebenso können *CT* oder *MRT* den Nachweis der hernierten Schlinge erbringen. Bei adipösen Patienten und fehlender klinischer Symptomatik wird diese Diagnose manchmal durch die Schnittbildverfahren als Zufallsbefund erhoben (Abb. 6.13).

Rektusdiastase

Synonyme: mediale ventrale Hernie oder Hernia lineae albae.

Der Bruch erfolgt durch die Linea alba. Klinik und Radiologie entsprechen der Nabelhernie.

Epigastrische Hernie

Der Bruch erfolgt durch den lateralen Rand des M. rectus abdominis. Dabei kann je nach der Lagebeziehung zu den Vasa epigastricae zwischen oberer und unterer epigastrischer Hernie unterschieden werden. Die hernierten Darmabschnitte können zwischen den Mm. obliquus externus und internus zu liegen kommen.

Klinisch und radiologisch sind die bei der Nabelhernie geschilderten Veränderungen zu erwarten.

Lumbale Hernien

Am häufigsten erfolgen diese dorsal gelegenen Hernien durch Muskellücken im oberen Lendendreieck zwischen der 12. Rippe und dem M. erector trunci oder im unteren Lendendreieck oberhalb der Crista iliaca.

Klinisch sind meist erst bei Vorliegen von Komplikationen Beschwerden nachweisbar.

Radiologisch lassen sich diese Hernierungen am besten mit den Schnittbildverfahren dokumentieren.

Narbenhernien

Nach abdominellen Operationen können insbesondere bei Patienten mit Sekundärwundheilung, Nahtdehiszenz, atrophischer Muskulatur oder einer Kollagenerkrankung Ausstülpungen im Nahtbereich entstehen. Diese werden begünstigt durch intraabdominelle Druckerhöhung und Adipositas.

Die Klinik entspricht den anderen Bauchwandhernien.

Radiologisch kann die luftgefüllte Darmschlinge entweder in der Abdomenaufnahme erfasst werden, oder sie ist im *Kontrasteinlauf* sichtbar, wobei gelegentlich Schräg- oder Seitaufnahmen erforderlich sind. Problemlos gelingt der Nachweis auch mit den Schnittbildverfahren.

Innere abdominelle Hernien

Definition Bei dieser Form von Hernien handelt es sich um Verlagerungen von Eingeweideteilen in Bauchfelltaschen, die angeboren sein können oder sich im Laufe des Lebens erweitern können. Ein Bruchsack im eigentliche Sinne fehlt.

Die Bauchfelltaschen liegen meist in kongenitalen Öffnungen oder Schwachstellen des Mesenteriums oder des Mesokolons. Der Dünndarm ist häufiger betroffen als der Dickdarm.

Bei den *paraduodenalen Hernien* (Treitz-Hernien), die nur Dünndarm enthalten, werden das Colon transversum kaudalwärts und die Hinterwand des Magens nach kranial verlagert oder imprimiert.

Selten kommt es zu Hernierungen eines mobilen Colon ascendens oder Zökums durch das Foramen Winslowi. Die so entstandene Hernie wird als *Hernia bursae omentalis* bezeichnet. Im Kontrasteinlauf liegt das Zökum, falls überhaupt kontrastierbar, dorsal des Magens.

Bei den transmesokolischen, perizökalen, intersigmoidalen und transmesosigmoidalen Hernien ist nur der Dünndarm als Bruchinhalt betroffen.

Etwa 50% aller inneren abdominellen Hernien sind als postoperative Residuen anzusehen.

Die Patienten klagen bei allen inneren Hernienformen meist über rezidivierende abdominelle Schmerzen, manchmal liegt das Bild eines intermittierenden Ileus vor.

Die Fehllagen sind radiologisch schwer zu erfassen. Am ehesten kann die *CT* Hinweise geben, die eine innere Hernie vermuten lassen.

6.1.6 Verlagerung von Dickdarmanteilen durch nichtkolische Prozesse

Neben den angeborenen Fehlbildungen und Lageanomalien können atypische Lagen von Dickdarmabschnitten auch durch eine Vielzahl von extrakolischen Prozessen hervorgerufen werden. Erkrankungen der übrigen Bauchorgane können direkte Auswirkungen auf das Kolon haben. Diese lassen sich beim *Kontrasteinlauf* feststellen, wenn die Koloskopie diese Veränderungen nicht erfasst, da die Schleimhaut in der Regel intakt ist. Neben dem Kontrasteinlauf sind der *Ultraschall* sowie die Schnittbildverfahren *CT* und *MRT* für die weitere Diagnostik entscheidend.

Vergrößerungen der Leber, z. B. bei großen Zysten, Tumoren oder Systemerkrankungen, verursachen eine Kaudalverlagerung der rechten Flexur und des rechten Colon transversum.

Ein *Gallenblasenhydrops*, *tumorös oder entzündlich veränderte Gallenblasen* führen zur Impression und unter Umständen zur Verlagerung der rechten Flexur und des Colon transversum. Bei entzündlichen und tumorösen Läsionen kann zusätzlich eine vermehrte lokale Kontraktionsneigung mit einer Zähnelung der der Gallenblase zugewandten Seite des Kolons vorliegen. Bei Fistelbildungen zwischen Kolon und Gallenblase, z. B. nach Steinperforation, kann infolge Schrumpfung eine Kranialverziehung der rechten Flexur resultieren.

Durch den direkten Kontakt zwischen der rechten Flexur und dem infrapapillären Teil der Pars descen-

dens duodeni und des Mesocolon transversum können *Ventralverlagerungen des Querkolons* bei tumorösen Duodenalprozessen entstehen.

Über das Lig. gastrocolicum können sich Magentumoren nach kaudal ausbreiten und eine Verdrängung des Colon transversum nach kaudal bedingen.

Auch tumoröse Prozesse, die vom Pankreas ausgehen, können über das Mesocolon transversum den Dickdarm zwischen der Taenia mesocolica und der Taenia libera erreichen und den Querdarm verlagern oder infiltrieren.

Bei der *Pankreatitis* können erhebliche Verlagerungen und Beeinflussungen des Dickdarms hervorgerufen werden. Der Befund am Dickdarm hängt ab vom Ausgangsort der Pankreatitis, dem Ausbreitungsweg der Exsudationen und der Entstehung von Pseudozysten. Neben der Verdrängung und Verlagerung einzelner Dickdarmabschnitte können von außen auch Entzündungen die Darmwand treffen. Die Ausbreitungswege der Pankreatitis und der Nekrosestraßen in die verschiedenen abdominellen Räume sind am besten mit den Schnittbildverfahren darstellbar.

Eine *Splenomegalie* ruft eine Verlagerung der linken Flexur nach kaudal hervor. Tumoröse Läsionen der Nieren, insbesondere große Zysten oder Zystennieren, bedingen rechts eine Verlagerung des Colon ascendens medial- und ventralwärts. Auf der linken Seite wird das Colon transversum nach kaudal und ventral verlagert und die linke Flexur nach lateral und ventral.

Im kleinen Becken wird bei *vergrößertem Uterus*, z. B. durch Uterus myomatosus, der rektosigmoidale Bereich von ventral her imprimiert. Je nach Größe und Seite wird bei Raumforderungen der Adnexen eine Verlagerung und Impression des Sigmas und/oder des Zökumpols resultieren. Die vergrößerte Prostata verursacht eine ventrale Impression des Rektums, während eine Überlaufblase den rektosigmoidalen Übergang von ventral her komprimiert und das Sigma nach kranial hin verlagert.

Extreme Verlagerungen von Dickdarmabschnitten oder Pelottierungen sind bei retroperitonealen Metastasen und Tumoren oder intra- bzw. retroperitonealen Blutungen, Raumforderungen im Mesenterium sowie Abszessbildungen zu erwarten. Auch große Aszitesmengen können erhebliche Verlagerungen des Dickdarms bedingen. Dabei entspricht je nach Lokalisation der Erkrankung die Richtung der Verlagerung in etwa den Angaben über die Verdrängung bei den oben erwähnten Organerkrankungen.

Literatur

Ahrar K, Watkins GE, Hardiner G (1997) Colocolic intussusception caused by pneumatosis cystoides coli. Abdom Imaging 22: 393–394

Albillos GJ, Tejedor D, Calero R, Rasero M, de al Calle U, Lopezpacheco U (1999) Intussusception in children: current concepts in diagnosis and enema reduction. Radiographics 19: 299–320

Andersson A, Bergdahl L, van der Linden W (1975) Volvolus of the cecum. Ann Surg 181: 876–880

Anuras S, Baker CRF (1986) The colon in the pseudoobstructive syndrome. Clin Gastroenterol 15: 745–762

Arnold GJ, Nance FC (1973) Volvulus of the sigmoid colon. Ann Surg 177: 523–537

Ballantyne GH (1988) Volvolus of the colon – incidence and mortality. Am Surg 202: 83–92

Balthazar EJ (1977 a) Congenital positional anomalies of the colon: radiographic diagnosis and clinical implications . I: Abnormalities of rotation. Gastrointest Radiol 2: 41–47

Balthazar EJ (1977 b) Congenital positional anomalies of the colon: radiographic diagnosis and clinical implications. II: Abnormalities of fixation. Gastrointest Radiol 2: 49–56

Bar-Ziv J, Solomon A (1991) Computed tomography in adult intussusception. Gastrointestinal Radiol 16: 264–226

Beyer D, Friedmann G, Müller J (1981) Duplication of the colon: report of two cases and review of the literature. Gastrointest Radiol 6: 151–156

Bill AH (1979) Malrotation of the intestine. In: Revitch MM et al. (eds) Pediatric surgery, vol II, 2nd edm. Yearbook Medical, Chicago

Catalono O (1996) Computed tomographic appearance of sigmoid volvulus. Abdom Imaging 21: 314–317

Cubillo E (1983) Obturator hernia diagnosed by computer tomography. AJR Am J Roentgenol 140: 735–736

da Silveira GM (1976) Chagas' disease of the colon. Br J Surg 63: 831–835

Fagelman D, Caridi JG (1984) CT diagnosis of hernia of Morgagni. Gastrointest Radiol 9: 153–155

Frank AJ, Goffner LB, Fruauf AA, Losada RA (1993) Cecal volvulus: the CT whirl sign. Abdom Imaging 18: 288–289

Gaa J, Deininger HK (1989) Computertomographische Diagnose einer ileokolischen Invagination im Erwachsenenalter. Radiologe 29: 383–385

Gayer G, Apter S, Hofmann C, Nass S et al. (1998) Intussusception in adults: CT diagnosis. Clin Radiol 53: 53–57

Gelen T, Aktan S, Kesici A, Brcan O, Luleci E (1997) Acute colonic obstruction caused by intussusception and extrusion of a sigmoid lipoma through the anus after barium enema. Abdom Imaging 22: 389–391

Henisz A, Matesanz J, Westcott L (1974) Cecal herniation through the foramen of Winslow. Radiology 112: 575–578

Hunter TB, Torkin ILD (1979) Complete duplication of the colon in association with urethral duplication. Abdom Imaging 4: 93–95

Hwang JC, Ha HK, Yoon KH et al. (1999) Colonic wall thickening in cirrhotic patients: CT features and its clinical significance. Abdom Imaging 24: 125–128

Iko BO, Teal JS, Siram SM et al. (1984) Computed tomography of adult colonic intussusception: clinical and experimental studies. AJR Am J Roentgenol 143: 769–772

Karahan OI, Dodd GD, Chintapilli KN, Rhim H, Chopra S (2000) Gastrointestinal wall thickening in patients with cirrhosis: frequency and patterns at contrast-enhanced CT. Radiology 215: 103–107

Keefer GP, Makrohisky JF (1954) Congenital megacolon (Hirschsprung's disease). Radiology 63: 157

Kidd R, Freeny PC (1982) Radiographic manifestations of extrinsic processes involving the bowel. Gastrointest Radiol 7: 21–28

Koop H, Dombrowski H, Maroske D et al. (1988) Segmentale Kolonstenosen bei intestinal metastasiertem Mammakarzinom. Dtsch Med Wochenschr 113: 1101–1104

Krestin GP, Bexer DD, Lorenz R (1985) Secondary involvement of the transverse colon by tumors of the pelvis: spread of malignancies along the greater omentum. Gastrointestinal Radiol 10: 283–288

Kurtz B, Steidle B, Molzahn E (1993) Invagination beim Erwachsenen. Fortschr Röntgenstr 158: 314–319

Loke KL, Chan CS (1995) Case report: transverse colon volvulus: unusual appearance on barium enema and review of the literature. Clin Radiol 50: 342–344

Macpherson RI (1993) Gastrointestinal tract duplications: clinical, pathologic, etiologic and radiologic considerations. Radiographics 13: 1065–1080

Matsui T, Iwashita A, Lida M, Kume K, Fujishima M (1987) Acquired pseudoobstruction of the colon due to segmental hypoganglionosis. Gastrointest Radiol 12: 262–264

McPherson AJ, Trapnell JE, Airth GR (1969) Duplication of the colon. Br J Surgery 56: 138–142

Meyers MA (1987) The peritoneal ligaments nad mesenteries: pathways of intraabdominal spread of disease. Radiology 163: 593–604

Mindelzun RE, Hicks SM (1986) Adult Hirschsprung disease: radiographic findings. Radiology 160: 623–625

Newton NA, Reines HD (1977) Transverse colon volvulus: case reports and review. AJR Am J Roentgenol 128: 69–71

Oldfield AL, Wilbur AC (1993) Retrogastric colon. CT demonstration of anatomic variations. Radiology 186: 557–561

Patel D, Ansari E, Berman MD (1987) Percutaneous decompression of cecal volvulus. AJR Am J Roentgenol 148: 747–748

Rodekohr S, Hüppe T, Linke J, Meyer D-R, Friedrich M (1997) Computertomographischer Befund einer sigmoideo-rektalen Invagination und radiologisch-makropathologische Korrelation. Fortschr Röntgenstr 166: 78–80

Rohrschneider W (1997) Invagination. Radiologe 37: 446–453

Rosenbusch G, Reeders WAJ (1993) Kolon. Klinische Radiologie – Endoskopie. Thieme, Stuttgart New York

Rubesin SE, Levine MS, Bezzi M et al. (1989) Rectal involvement by prostatic carcinoma: barium enema findings. AJR Am J Roentgenol 152: 53–57

Ruhde U (1968) Congenital abnormalities of the large bowel. In: Strnad F et al. (Hrsg) Röntgendiagnostik des Gastrointestinaltraktes und des Abdomens, Teil 2. Springer, Berlin Heidelberg New York, S 342–402

Schulman A, van Gelderen F (1996) Bowel herniation through the torn diaphragma: II. Intestinal herniation. Abdom Imaging 21: 400–403

Skaane P, Schindler G (1985) Computed tomography of adult intussusception. Gastrointest Radiol 10: 355–357

Stolle E (1978) Seltene Fixationsanomalien des Colon. Radiologe 18: 103–107

Storey LF, Sharp RW (1951) Progress in pediatrics. Congenital microcolon. Am J Dis Child 82: 345

Szucs RA, Turner MA (1996) Gastrointestinal tract involvement by gynecologic diseases. Radiographics 6: 1251–1270

Thompson WM, Kelvin FM, Rice RP (1977) Inflammation and necrosis of the transverse colon secondary to pancreatitis. AJR Am J Roentgenol 128: 943–948

Wall SD, Jones B (1992) Gastrointestinal tract in the immunocompromised host: opportunitic infections and other complications. Radiology 185: 327–325

Warshauer M, Lee JKT (1999) Adult intussuscetion detected at CT or MR imaging: clinical-imaging correlation. Radiology 212: 853–860

Wienbeck M, Lübke HJ, Karens M (1990) Pathophysiologie des Dickdarms. In: Siewert JR et al. (Hrsg) Chirurgische Gastroenterologie, Bd 2. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo, S 1017–1025

Young WS, Engelbrecht HE, Stoker A (1978) Plain film analysis in sigmoid volvolus. Clin Radiol 29: 553–560

Zinkin LD, Katz LD, Rosin JD (1979) Volvulus of the transverse colon: report of case and review of the literature. Dis Colon Rect 22: 492–496

6.2 Traumatische Veränderungen

Unfallbedingte Verletzungen im Abdominalbereich können durch Gewalteinwirkungen verschiedenster Art verursacht werden. Dabei sind oft gleichzeitig benachbarte Organsysteme im Thorax oder Urogenitaltrakt mitbetroffen, sodass sich die Symptomatik in diesen Fällen nicht auf die Abdominalorgane konzentriert. Entsprechend der in der allgemeinen Chirurgie üblichen Einteilung lassen sich die Verletzungen des Magen-Darm-Trakts in 4 Formen unterscheiden: So sind neben den *mechanischen Traumen* die *Verätzungen* durch Zufuhr chemischer Substanzen, insbesondere von Medikamenten sowie *Schädigungen durch elektromagnetische Wellen*, hier insbesondere Bestrahlungen, möglich. *Thermische Schäden* sind extrem selten und resultieren allenfalls aus falsch temperierten Reinigungseinläufen. In diesem Zusammenhang sollen auch postoperative Läsionen Berücksichtigung finden.

6.2.1 Stumpfes Bauchtrauma

Ursache für stumpfe Bauchtraumen sind z. B. Verkehrsunfälle, bei denen das Lenkrad oder der Sicherheitsgurt gegen das Abdomen gedrückt werden. Daneben können Sturzverletzungen oder Schläge bzw. Tritte in das Abdomen bei Schlägereien zu stumpfen Bauchtraumen führen, wobei am häufigsten das Jejunum und Ileum, manchmal der Dickdarm und das Duodenum und seltener der Magen betroffen sind. Die häufigsten Verletzungen am Dickdarm finden sich mit etwa 40% im Querkolon. Je nach Trauma können am Darm ein Ödem der Mukosa als Hinweis auf Kontusion, intramurale oder subseröse Hämatome, akute Blutungen, Darmischämie sowie mehr oder minder komplette Darmeinrisse resultieren.

Die Klinik ist abhängig von der Form der Verletzung. So können neben heftigen, meist lokalisierten Schmerzen Blutverlust mit peranalem Blutabgang oder intra- bzw. retroperitoneale Blutungen, Zeichen des akuten Abdomens oder infolge eines Hämatoms Obstruktionshinweise vorliegen.

Die *röntgenologischen Befunde* sind abhängig von der Art und dem Zeitpunkt des Traumas. Gegebenenfalls sind die röntgenologischen Veränderungen überlagert durch die Entstehung sekundärer Traumafolgen wie z. B. Darmischämie oder Peritonitis.

Die Abdomenaufnahme in 2 Ebenen kann die freie Luft im Intra- oder Retroperitonealraum bei Darmeinriss sowie eine Verlagerung von Dickdarmabschnitten durch größere Blutungen abbilden.

Der *Ultraschall* kann die freie Flüssigkeit bei intra- oder retroperitonealer Blutung und unter Umständen die Wandverdickung bei intramuralem Hämatom zeigen. Diese beiden Veränderungen zeigt auch die CT.

Merke ! Die CT weist eine hohe Sensitivität bei stumpfen Bauchtraumen auf. Der Vorteil liegt zusätzlich darin, dass eine Mitbeurteilung der Nachbarorgane überlagerungsfrei möglich ist.

6.2.2 Scharfes (penetrierendes) Bauchtrauma

Eine penetrierende Dickdarmverletzung kann entweder perkutan, z. B. in Form einer Schuss- oder Stichverletzung, oder als Pfählungsverletzung peranal durch einen spitzen Gegenstand erfolgen. Daneben sind Traumafolgen denkbar durch verschluckte Fremdkörper, die im Dickdarm hängen bleiben und die Darmwand durchstoßen oder durch peranal eingeführte Gegenstände, die lokal zu Verletzungen des Enddarms oder des Sigmas führen.

Perkutane Verletzungen

Die perkutanen Verletzungen sind in allen Abschnitten des Dickdarms möglich und annähernd gleich häufig auf die verschiedenen Abschnitte verteilt. Dabei gilt insbesondere zu unterscheiden, ob die Penetration eine Eröffnung der Darmwand nach intraperitoneal oder retroperitoneal verursacht oder ob eine einseitige oder beidseitige Darmwandläsion vorliegt.

Die Klinik ist von der Art, dem Grad und der Lokalisation des Traumas abhängig. Die Patienten klagen über meist heftige abdominelle Schmerzen. Es findet sich das Bild eines akuten Abdomens, peranale Blutverluste sind möglich.

Die *Abdomenaufnahme* zeigt freie intra- oder retroperitoneale Luft als Hinweis auf Perforation. Bei größeren Blutansammlungen kann der Darm verlagert sein.

Im *Ultraschall* und in der *CT* sind intraabdominelle Flüssigkeitsansammlungen gut darstellbar. Die Austritte von Luft sind mit der CT besser zu fassen.

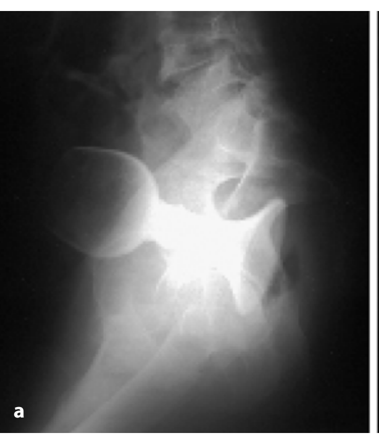
Fremdkörperbedingte Verletzungen

Bei den Fremdkörpern handelt es sich um verschluckte Gegenstände, die entweder irrtümlich verschluckt wurden, wie z. B. Zahnstocher, Knochen, Nadeln, Münzen oder Spielzeugteile bei Kindern, oder bei psychopathisch veranlagten Menschen um bewusst aufgenommene Teile, wie Glasscherben, Gabeln, Löffel, Nägel usw. Diese bleiben im Dickdarm hängen und können zu einer Wandperforation führen. Manchmal gehen diesen Perforationen umschriebene Entzündungen voraus, wenn der Fremdkörper längere Zeit an einer Stelle stecken bleibt. Häufigste Lokalisation dieser Perforationen sind die Ileozökalregion, Sigma und Rektum.

Direkte Verletzungen des Rektums und unter Umständen des Sigmas resultieren aus peranal eingeführten Fremdkörpern, wie Kanülen, Katheter, Thermometer oder Rauschgiftpäckchen, oder durch Instrumente oder Gegenstände, die meist aus autoerotischen Gründen zweckentfremdet werden, wie Vibratoren, Kerzen, Flaschen, Gläser usw.

Grundsätzlich können die meisten Fremdkörper ohne größere Darmwandverletzung peranal den Körper verlassen oder mittels Endoskopie geborgen werden. Kleinere Schleimhautverletzungen sind dabei meist ohne klinische Bedeutung. Wird die Darmwand dagegen perforiert, so resultiert neben den erheblichen abdominellen Schmerzen eine Symptomatik, die entweder durch eine lokale Peritonitis oder ein akutes Abdomen gekennzeichnet ist.

Die meisten der genannten Fremdkörper sind schattengebend und somit auf der *Abdomenaufnahme* gut zu identifizieren (Abb. 6.14 a, b). Spielzeugteile sind häufig aus Plastik und nur schwer erkennbar.



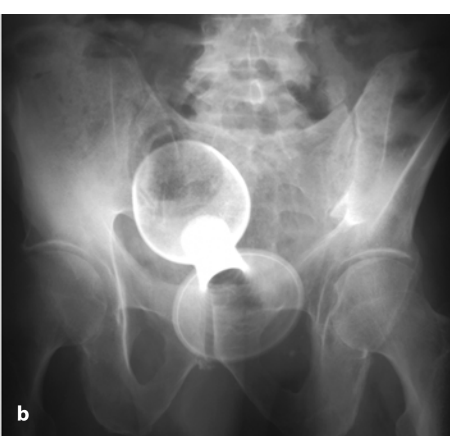


Abb. 6.14 a, b. Fremdkörper im Rektum. Abdomenleeraufnahmen a. p. und seitlich eines peranal eingeführten Weinglases

Abb. 6.15. Drogenpackungen im Rektum. Zylinderförmige Plastikpäckchen mit Heroin, die vermehrt transparent sind und wie Luft imponieren, bei einem "body packer"

Rauschgiftpäckchen können aus nichtschattengebendem Material bestehen (Abb. 6.15). Liegt eine freie Perforation vor, ist die Suche nach freier Luft im Abdomen angezeigt. Amorphe Gasansammlungen zwischen den Darmschlingen können auf Abszessbildungen hindeuten, diese rufen zudem Verlagerungen von Darmanteilen hervor oder erzeugen ein Ileusbild. Mit der *CT* sind auch nichtschattengebende Fremdkörper aufgrund der Röntgendichte der Gegenstände darstellbar.

6.2.3 Iatrogene Läsionen des Dickdarms

Durch orale, parenterale oder rektale Applikation von Medikamenten, durch endoskopische, röntgendiagnostische oder therapeutische Maßnahmen sowie im Rahmen interventioneller Behandlungen können Läsionen am Dickdarm resultieren (postoperativ zu beobachtende Läsionen werden an anderer Stelle abgehandelt).

Medikamentös bedingte Darmverletzungen

Die peranal mit Suppositorien oder Klysmen zugeführten Medikamente oder Flüssigkeiten können lokal im Rektum und rektosigmoidalen Bereich zu Schleimhautschädigungen, Ulzerationen und im Narbenstadium zu Stenosen führen. Hier sind insbesondere die chronische Zufuhr von Suppositorien mit Paracetamol, Acetylsalicylsäure oder Schmerzmittel wie Veganine zu nennen. Bei Reinigungseinläufen können dort, wo die irritierende Klysmenflüssigkeit am längsten liegen bleibt, und zwar im Kolon ascendens und transversum, Schleimhautläsionen bis zu Ulzerationen und entzündlichen Wandreaktionen auftreten.

Oral oder parenteral zugeführte Medikamente sind Ursache einer Vielzahl von Störungen und pathologischen Umbauvorgängen am Dickdarm. So können Antibiotika eine pseudomembranöse Kolitis oder im Falle von Penicillin eine Urtikaria auslösen. Substanzen wie Digitalis, Antikonzeptiva und Ergotaminpräparate können das Bild einer ischämischen Colitis bedingen. Blutungen und Ulzerationen sind durch die Einnahme von Kortikosteroiden, Zytostatika, Heparin und Goldderivaten beschrieben. Motilitätsstörungen, meist mit dem Bild eines Megakolon, gehen auf Ganglienblocker, Psychopharmaka, Narkotika sowie Klonidin und Muskelrelaxanzien zurück (vgl. Tabelle 6.1).

Klinisch imponieren je nach der zugrunde liegenden Noxe Symptome, die zu den oben genannten Störungen passen. Dabei werden gehäuft sowohl bei den oral und parenteral als auch bei den peranal zugeführten Medikamenten Blutabgänge beobachtet.

In der Diagnostik steht die Endoskopie im Vordergrund, radiologische Verfahren spielen keine Rolle.

Endoskopisch bedingte Verletzungen

Perforation, Blutung und Infektion sind die Komplikationen und Risiken der Koloskopie. Mit Perforationen muss bei 0,1% der diagnostischen und bis zu 0,3% bei therapeutischen Koloskopien gerechnet werden, Blutungen werden bei 0,3–6,1% der therapeutischen Koloskopien beobachtet. Die Mortalität

Abb. 6.16. Perforation während Koloskopie bei massiv entzündlich verändertem Kolon bei Colitis ulcerosa, massenhaft freie Luft >2 l im Abdomen

ist mit bis zu 0,006 % aller Koloskopien zu vernachlässigen (Jechart 2004).

Todesfälle im Zusammenhang mit Koloskopien sind am häufigsten durch kardiopulmonale Komplikationen bedingt.

Bei Perforationen nach intraperitoneal kann mit *Abdomenübersichtsaufnahmen* freie Luft nachgewiesen und die Größe der Perforation aufgrund der Luftmenge abgeschätzt werden (Abb. 6.16).

Verletzungen bei diagnostischen und interventionellen radiologischen Verfahren

Klinik und Symptome bei Perforationen im Rahmen eines Kolonkontrasteinlaufs sind mit den Veränderungen bei der endoskopischen Perforation identisch.

Bei der angiographischen Darstellung der A. mesenterica superior oder inferior können infolge von Dissektionen oder durch Loslösen von arteriosklerotischen Plaques periphere Embolien mit akuten Durchblutungsstörungen auftreten. Da ein gutes Kollateralsystem der Darmgefäße vorliegt, bedingt nicht jede Embolie eine Darmischämie mit Nekrose (s. mesenteriale Ischämie).

Auch bei der therapeutischen Embolisation von Kolonblutungen ist bei falscher Platzierung des Embolisationsmaterials mit einer Darmischämie und/oder Nekrose zu rechnen. Verletzungen der Darmwand sind zudem möglich bei computertomographisch- oder ultraschallgezielten diagnostischen Punktionen, Abszessdrainagen, ggf. auch Nephrostomien oder Gallengangsdrainagen. Punktionen mit einer Chiba-Nadel <0,9 mm Durchmesser sind in der Regel ohne Gefahr einer Peritonitis durchführbar, selbst wenn die Darmwand durchstochen wird. Eine Drainage, die durch den Dickdarm verläuft, verbietet sich. Als Komplikation dieser therapeutischen oder diagnostischen Maßnahmen sind die Peritonitis oder eine Blutung zu nennen. Auch die Einbringung von Metallstents in das Darmlumen bei Obturation, z. B. im Sigma, kann mit einem Einriss der Darmwand und Peritonitis einhergehen.

Klinisch resultieren bei fast allen mit diagnostischen und therapeutischen Eingriffen verursachten Komplikationen die Zeichen eines akuten Abdomens.

Bei der *Abdomenaufnahme* wird entsprechend eine lokale oder generalisierte Weitstellung der Darmschlingen sichtbar, oder bei Perforation sind Hinweise auf freie intraperitoneale Luft vorhanden.

Postoperative Läsionen

Voraussetzung für eine postoperative Beurteilung des Dickdarms nach Kolonoperationen sind die Kenntnis der zur chirurgischen Behandlung führenden Grunderkrankung sowie Informationen über Operationsmethoden wie Anastomosentyp, Ausdehnung der Resektion und den Zeitraum seit der Operation. Der zeitliche Abstand zur Operation ist wichtig, da je nach Zeitintervall unterschiedliche operativ bedingte Komplikationen zu erwarten sind.

In der postoperativen Phase bis zur 4. Woche nach der Operation sind durch Nahtinsuffizienz bedingte Leckagen möglich, die unmittelbar am Ort der Insuffizienz eine Phlegmone oder Abszesse hervorrufen können. Solche Abszesse können sich aber auch in abgelegenen Regionen des Abdomens, z. B. subphrenisch, subhepatisch, parakolisch oder im Douglas-Raum befinden. Neben den Abszessen sind eine Peritonitis, Fistelbildungen zu Nachbarorganen, intra- und retroperitoneale Blutungen mit Verlagerung und/oder Einengung von Organen oder Blutabgänge peranal möglich. Denkbar sind auch Verletzungen von Nachbarorganen, wie Milz und Pankreas, oder Ligaturen und Durchtrennungen der Ureteren.

Radiologisch kann ein postoperativer Abszess durch eine amorphe paraintestinale Höhlenbildung mit Flüssigkeitsspiegel auffallen. Gegebenenfalls ist freie Luft im Abdomen sichtbar, die allerdings bis zu einer Woche nach Operation nicht zwangsläufig als pathologisch zu werten ist. Die Weitstellung von Dünn- oder Dickdarmschlingen ist in der 1. postoperativen Woche eine oft zu beobachtende Veränderung, die als Darmhypo- oder -atonie aufzufassen ist. Auch Spiegelbildungen sind in dieser Phase kein verlässliches, pathologisches Zeichen. Sind sie allerdings kombiniert mit den klinischen Zeichen des akuten Abdomens, muss auch in dieser frühen Phase an eine Peritonitis gedacht werden.

Der *Kontrasteinlauf*, der nur mit wasserlöslichem Kontrastmittel durchgeführt werden darf, zielt darauf ab, die Anastomose darzustellen und ein hier lokalisiertes Leck zu finden. Eine Füllung der übrigen Dickdarmabschnitte ist in dieser Phase nicht nötig (Abb. 6.17).

Im *Ultraschall* oder in der *CT* ist die parakolische Flüssigkeitsansammlung bei Nahtinsuffizienz gut darstellbar. Anhand der Dichtewerte bzw. des Signalverhaltens ergeben sich unter Umständen Anhaltspunkte zur Differenzierung eines Abszesses von einer Blutung.

Merke ! Es ist sinnvoll, im frühen postoperativen Stadium immer das komplette Abdomen mittels CT (oder MRT) zu untersuchen, um mögliche Abszesse an anderen Lokalisationen im Abdomen nicht zu übersehen. Dabei ist gleichzeitig auch auf Verletzungen der Nachbarorgane wie Milz oder Pankreasschwanz zu achten. Ebenso sollte eine Abflussbehinderung im Bereich der Ureteren ausgeschlossen werden.

Abb. 6.17. Postoperatives Paravasat. Zustand nach linksseitiger Hemikolektomie mit Nahtinsuffizienz und Kontrastmittelaustritt

Abb. 6.18. Briden nach Magenoperation. Stenose durch Briden im Querkolon nach Magenoperation

Abb. 6.19. End-zu-End-Anastomose. Zustand nach Sigmaresektion mit Einengung der Dickdarmanteile im Anastomosenbereich durch Narbengewebe

Abb. 6.20. Zustand nach anteriorer Rektumresektion. Deutlicher Kalibersprung im Anastomosenbereich, narbige Stenosierung

In der postoperativen Phase ab der 5. Woche nach Operation konzentriert sich die Suche nach operativ bedingten Komplikationen meist auf Veränderungen in Form von Stenosen, Briden, Fisteln, Granulombildungen oder Blindsackentwicklungen (Abb. 6.18).

Die narbigen Veränderungen rufen eine Passagestörung hervor, sodass das Bild eines chronischen, inkompletten mechanischen Ileus resultiert. Entsprechend dem chronischen Ileusbild sind weitgestellte Darmschlingen auf der Abdomenaufnahme erkennbar.

In dieser Phase ist der Kontrasteinlauf wieder in Form eines Doppelkontrasteinlaufs durchzuführen. Dabei sollte zusätzlich auf eine Granulombildung im Operationsbereich bzw. ein Rezidiv der zur Operation führenden Grunderkrankung geachtet werden. Bei narbigen Stenosen ist die Engstellung auch durch artifizielle Hypotonie nicht zu beseitigen (Abb. 6.19, Abb. 6.20).

6.2.4 Bestrahlungsfolgen

Von den Verletzungen durch elektromagnetische Wellen sind am Dickdarm nur die Folgen durch eine Bestrahlungstherapie von Bedeutung. Sie sollen im Rahmen der Strahlenkolitis besprochen werden (s. Abschn. 6.3.4).

6.2.5 Verätzungen

Verätzungen am Dickdarm sind sehr selten. Sie können hervorgerufen werden durch Ingestion von Knopfbatterien, die erst im Dickdarm hängen bleiben, sich dort auflösen und durch Freisetzen der Inhaltsstoffe zu einer lokalen Entzündung mit Nekrose führen. Verätzungen können ebenfalls durch Einläufe entstehen, die eine zu hoch dosierte Menge an Detergenzien oder Seife enthalten. Diese einlaufbedingten Veränderungen sind vornehmlich am Rektum und Sigma lokalisiert in Form einer so genannten Verätzungskolitis, auch als Seifen- oder kaustische Kolitis bezeichnet.

Infolge der Korrosion sind bei der Verätzungskolitis in der frühen Phase bis zum 4. Tag Zellnekrosen zu erwarten, die eine heftige Entzündung hervorrufen. Zwischen dem 3. und 5. Tag bilden sich Ulzerationen, die Mukosa löst sich ab. Danach heilt die Erkrankung langsam ab, und es entwickeln sich z. T. ausgiebige, langstreckige Narben mit der Tendenz zu Strikturen.

Bei Verätzungen durch Batterien können je nach Lokalisation der Freisetzung der darmwandschädigenden Substanz umschriebene abdominelle Schmerzen, unter Umständen mit Ileussymptomatik resultieren. Die Verätzungskolitis führt zu heftigen abdominellen Schmerzen mit Schleim- und Blutabgängen und Entzündungszeichen.

Röntgenologische Verfahren spielen in der Diagnostik keine Rolle.

Literatur

Abcarian H (1987) Rectal trauma. Gastroenterol Clin North Am 16: 115–124
Baekelandt M, Vansteenberge R, van der Spek P, d'Haenens P, Rollier A, Stocks l (1990) Rectal stenosis following the use of suppositories containing paracetamol and acetylsalicylid acid. Gastrointest Radiol 15: 171–173
Barone JE, Sohn N, Nealon TF (1976) Perforation and foreign bodies of the rectum: report of 28 cases. Ann Surg 184: 601–604
Bartram CI, Hall-Craigs MA (1987) Interventional colorectal endoscopic procedures: residual lesions on follow-up double-contrast barium enema study. Radiology 162: 835–838
Baum S, Athanasoulis CA, Waltman AC (1975) Angiography in the diagnosis and therapy of hemorrhage from the large bowel. Radiologe 15: 427–433
Becker CD, Metha G, Schmidlin G, Terrier J (1998) Blunt abdominal trauma in adults: role of CT in the diagnosis and management of visceral injuries. Part 2. Gastrointestinal tract and retroperitoneal organs. Eur Radiol 18: 772–780
Farah DA, Mills PR, Lee FD, McLay A, Russell RI (1985) Collagenous colitis: possible response to sulfalazine and local steroid therapy. Gastroenterology 88: 792–797
Goodman P, Raval B, Zimmerman G (1990) Perforation of the colon due to endometriosis. Gastrointest Radiol 15: 346–348
Howell HS, Bartizal JF, Freeark RJ (1976) Blunt trauma involving colon and rectum. J Trauma 16: 624–632
Hyson EA, Burrell M, Toffler R (1977) Drug-induced gastrointestinal disease. Gastrointest Radiol 2: 183–212
Jechart G (2004) Allgemeines zur Untersuchung. In: Messmann H (Hrsg) Lehratlas der Koloskopie. Thieme, Stuttgart New York, S 2–5
Kim SK, Gerle RD, Rozanski R (1978) Cathartic colitis. AJR Am J Roentgenol 131: 1079–1081
Kim Sk, Cho C, Levinsohn EM (1980) Caustic colitis due to detergent enema. AJR Am J Roentgenol 134: 397–398
Levine MS, Kelly MR, Laufer I et al. (1993) Gastrocolic fistulas: the increasing role of Aspirin. Radiology 187: 359–361
Martins A, Sternberg SS, Attiyeh FF (1980) Radiation-induced carcinoma of the rectum. Dis Colon Rect 23: 572–575
McCarron MM, Wood JE (1983) The cocaine body-packer syndrome. JAMA 250: 1417–1419
Meyer JE (1981) Radiography of the distal colon and rectum after irradiation of carcinoma of the cervix. AJR Am J Roentgenol 136: 691–699
Neitlich JD, Burrell MT (1999) Drug-induced disorderes of the colon. Abdom Imaging 24: 23–28
Novelline RA, Rhea JT, Bell T (1999) Helical CT of abdominal trauma. Radiol Clin North Am 37: 591–612
Persigehl M (1999) Traumafolgen an den Abdominalorganen. In: Heuck FHW, Frik W, Scherz H-W (Hrsg) Radiologisches Fachgutachten. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo, S 190–187
Puy-Montbrun T, Delechenault P, Ganansia R, Denis J (1990) Rectal stenosis due to Veganine suppositories. Gastrointest Radiol 15: 169–170

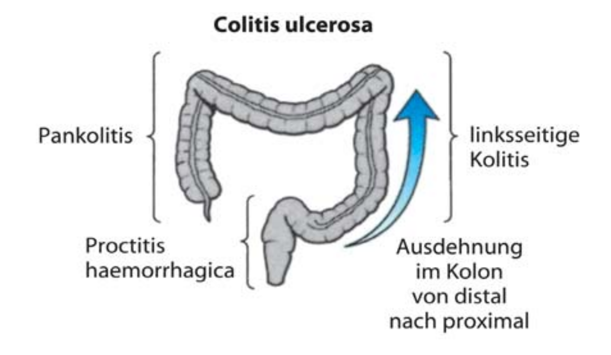
Rizzo MJ, Federle MP, Griffiths BG (1989) Bowel and mesenteric injury following blunt abdominal trauma: evaluation with CT. Radiology 173: 143–148
Shuman WP (1997) CT of blunt abdominal trauma in adults. Radiology 205: 297–306
Tanouri F, Lalmand B, Zalcman M et al. (1998) Role of the double-contrast barium enema in rectal stenosis due to suppositories containing paracetamol and acetylsalicylic acid. Eur Radiol 8: 1217–1220
Urso FP, Urso MJ, Lee CH (1975) The cathartic colon: pathological findings and radiological pathological correlation. Radiology 116: 557–559
Warshaw AL, Welch JP, Ottinger W (1976) Acute perforation of the colon associated with chronic corticosteroid therapy. Am J Surg 131: 442–446
Weishaupt D, Grozaj AM, Willmann JK et al. (2002) Traumatic injuries: imaging of abdominal and pelvic trauma. Eur Radiol 12: 1295–1311

6.3 Entzündliche Veränderungen

Bei den entzündlichen Darmerkrankungen ist zwischen den *chronisch-entzündlichen Erkrankungen* und solchen, bei denen eine definierte Ursache oder ein Erreger als Auslöser einer *infektiösen Erkrankung* in Betracht kommen, zu unterscheiden. Für die Bildgebung spielen nur die chronisch-entzündlichen Darmerkrankungen (CED) eine bedeutsame Rolle, alle anderen Erkrankungen stellen in der Regel keine Indikation zu einer bildgebenden Technik dar.

Die CED lassen sich einteilen in Morbus Crohn und Colitis ulcerosa sowie eine nichtklassifizierbare Kolitis (Colitis indeterminata). Der Manifestationsgipfel dieser Erkrankungen liegt zwischen dem 20. und 30. Lebensjahr, sie weisen lebenslangen Charakter auf.

Definition Der Morbus Crohn ist eine transmurale Entzündung, die deshalb auch zu Fisteln und Abszessen als Komplikation führt. Das Ausbreitungsmuster ist antegrad und segmental. Neben der Untersuchung des Dünndarms als MR-Enteroklysma oder in Doppelkontrasttechnik nach Sellink gehört zum Beginn der Erkrankung immer auch eine komplette ober und untere Endoskopie zum diagnostischen Standardprogramm.



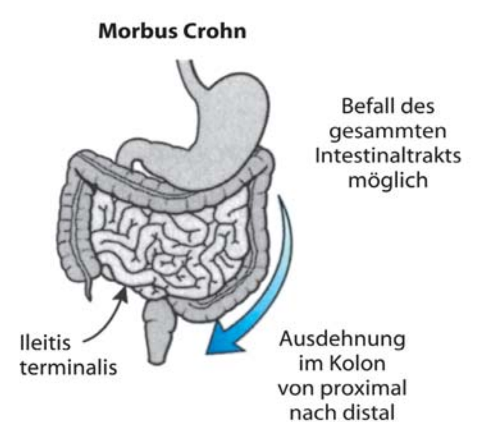


Abb. 6.21. Befallsmuster bei Colitis ulcerosa und Morbus Crohn. (Aus Feuerbach u. Schölmerich 2000 a)

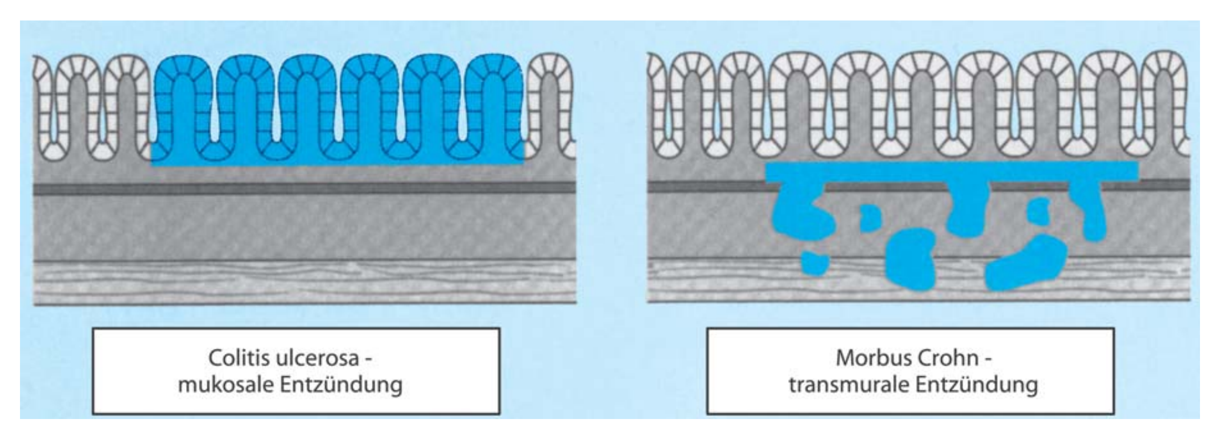


Abb. 6.22. Mukosale Entzündung bei Colits ulcerosa und transmurale Entzündung bei Morbus Crohn. (Aus Feuerbach u. Schölmerich 2000 a)

Der Morbus Crohn befällt prinzipiell den gesamten Intestinaltrakt, wobei vorrangig der distale Dünndarm und/oder der Dickdarm betroffen sind (Abb. 6.21). Die Erkrankung ist durch ihren diskontinuierlichen Charakter gekennzeichnet, da häufig gleichzeitig weit voneinander entfernt liegende Abschnitte des Intestinaltrakts befallen sind („skip lesions“ und „skip areas“).

Definition Die Colitis ulcerosa ist eine mukosale Erkrankung, die vom Rektum ausgehend eine kontinuierliche Ausbreitung in retrograder Richtung aufweist. Die Diagnostik ist eine Domäne der Endoskopie. Zu Beginn der Erkrankung wird eine komplette obere und untere Endoskopie durchgeführt und der Dünndarm mittels Enterosklysma oder in klassischer Doppelkontrasttechnik dargestellt. Im weiteren Verlauf spielen bildgebende Verfahren keine Rolle mehr.

Die Colitis ulcerosa ist im Gegensatz zum transmuralen Befallsmuster beim Morbus Crohn eine auf die Mukosa des Dickdarms beschränkte Erkrankung, die vom Rektum ausgehend eine kontinuierliche Ausbreitung in das distale Kolon und selten in das gesamte Kolon aufweist (vgl. Abb. 6.21, Abb. 6.22).

Epidemiologie

Die Prävalenz beider Erkrankungen liegt in Deutschland bei etwa 40–50 pro 100.000 Einwohner, die Inzidenz bei 4–6 Neuerkrankungen pro Jahr und 100.000 Einwohner, wobei sich keine gravierenden Unterschiede zwischen Morbus Crohn und Colitis ulcerosa finden. Die Erkrankungsrate liegt bei Männern etwas höher als bei Frauen. Beide Erkrankungen sind in Ländern mit „amerikanisch-europäischer Lebensweise“ deutlich häufiger als in anderen Regionen der Welt. Mit zunehmender Anpassung der Lebensgewohnheiten findet sich aber auch in Ländern der ehemaligen Dritten Welt (beispielsweise in Südostasien oder in Südamerika) ein Anstieg der Erkrankungshäufig, ähnlich wie vor 30–40 Jahren in Europa.

Grundsätzlich besteht ein erhöhtes Risiko für die Entwicklung eines kolorektalen Karzinoms.

6.3.1 Colitis ulcerosa

Das Hauptsymptom der Colitis ulcerosa sind blutig schleimige Durchfälle, die nicht immer mit Schmerzen verbunden sind (Tabelle 6.2). Fieber und Gewichtsverlust treten ebenfalls häufig auf, die extraintestinalen Symptome sind denen bei Morbus Crohn vergleichbar (Abb. 6.23). 80% der Patienten weisen lediglich eine Proktitis oder Proktosigmoiditis auf, nur bei 20% sind ausgedehnte Dickdarmanteile oder der gesamte Dickdarm befallen. Neuere Daten zeigen, dass etwa bei der Hälfte der Patienten mit initialer Proktosigmoiditis im Verlauf eine Ausdehnung nach proximal erfolgt, umgekehrt kommt es offenbar auch bei einigen Patienten mit ausgedehnter Colitis zu einer Regression (Tabelle 6.3). Veränderungen der Ausdehnung sind insbesondere dann zu erwarten, wenn bisher nicht beobachtete Symptome neu auftreten.

Bildgebende Verfahren bei Colitis ulcerosa

Bildgebende Verfahren spielen in der Primärdiagnostik der Colitis ulcerosa (CU) keine Rolle mehr, jedenfalls nicht der Kolonkontrasteinlauf (KE) im Doppel- oder Monokontrast. Typische Befunde im Kolonkontrasteinlauf sind dornförmige Ausziehungen, „Spiculae“ als Ausdruck kleiner miliarer Abszesse der Lieberkühn-Krypten, in fortgeschritteneren Stadien tiefe Ulzera mit Unterminierung der Mukosa,

Tabelle 6.2. Initialsymptome von CED. (Aus Feuerbach u. Schölmerich 2000 a, S. 327)

	Morbus Crohn (n=279)	Colitis ulcerosa (n=113)
Durchfälle	89,5 %	96,4 %
Blutbeimengungen	27,3 %	89,3 %
Schmerzen	86,9 %	81,3 %
Allgemeines Unwohlsein	81,7 %	40,2 %
Gewichtsverlust	59,6 %	38,4 %
Arthralgien	29,2 %	27,7 %
Fieber	24,7 %	20,5 %
Hautveränderungen	14,2 %	15,2 %
Appetitlosigkeit	18,7 %	11,6 %
Ophthalmopathien	3,8 %	7,1 %
Übelkeit	28,1 %	6,3 %
Erbrechen	20,2 %	4,5 %
Abszesse	25,8 %	3,6 %
Fisteln	39,3 %	3,6 %
Lymphknotenschwellungen	2,6 %	1,8 %

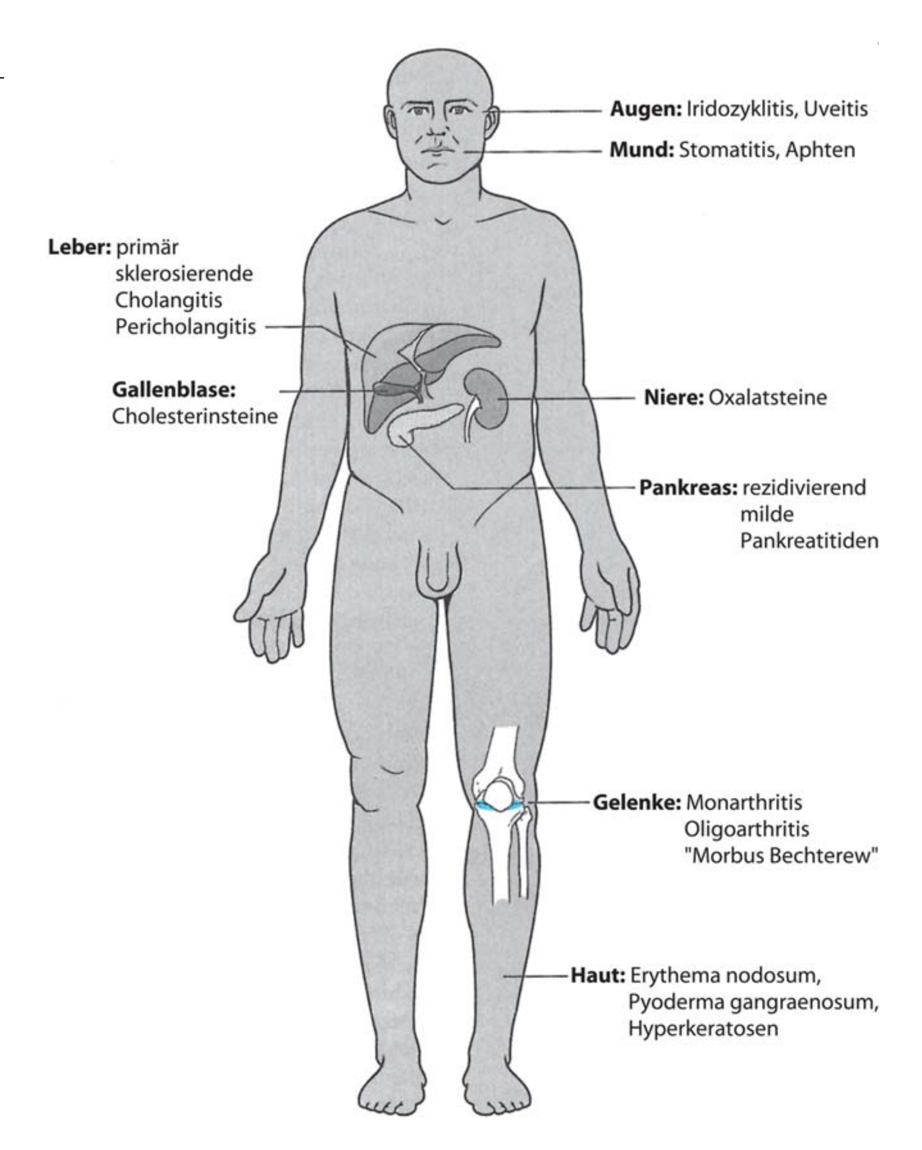


Abb. 6.23. Extraintestinale Manifestationen und Komplikationen und bei Patienten mit chronisch entzündlichen Darmerkrankungen. (Aus Feuerbach u. Schölmerich 2000 a)

Tabelle 6.3. Verlauf (Ausdehung) der Colitis ulcerosa über 25 Jahre. (Aus Feuerbach u. Schölmerich 2000 a, S. 329)

Ausgangsbefund		Entwicklung	Häufigkeit [%]
Proktosigmoiditis	→	Ausdehnung proximal	53
Ausgedehnte Kolitis	→	Regresson	77
Pankolitis	→	Regression	76
Auftreten neuer Symptome prädiktiv für Ausdehnung			

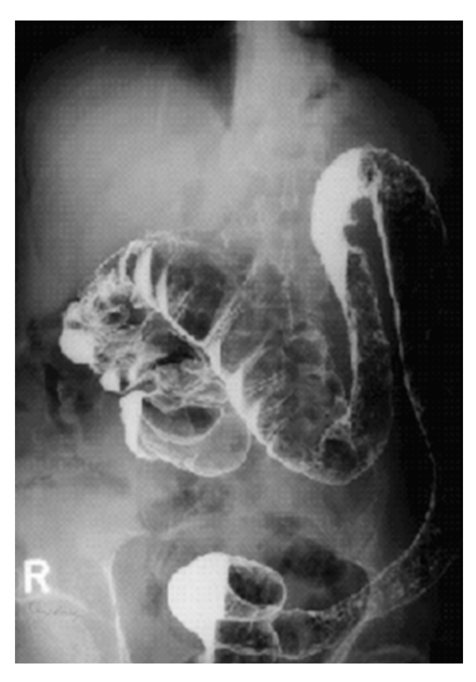


Abb. 6.24. Patient, 58 Jahre, Colitis ulcerosa. Kontrasteinlauf: kontinuierliches Pflastersteinrelief vom Rektum bis in die Mitte des Transversums, davor unauffälliger Dickdarm

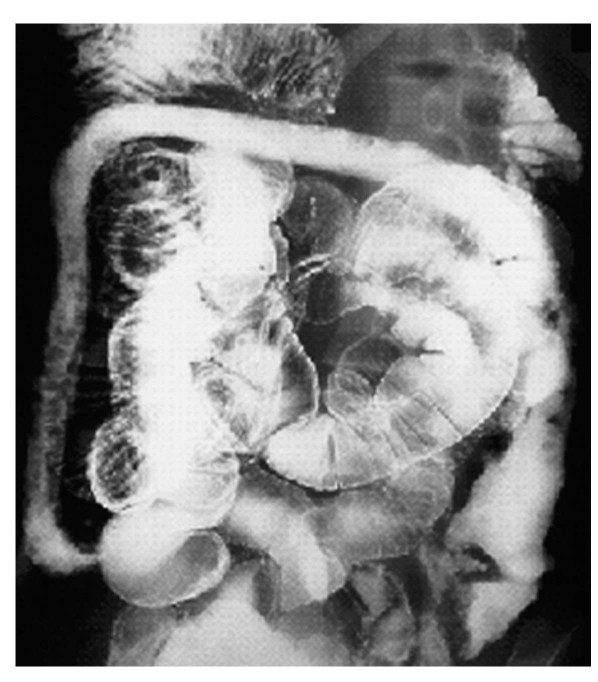


Abb. 6.25. Endstadium einer Colitis ulcerosa mit starrem Kolonrahmen („Bleirohr") ohne Haustrierung; geschrumpftes, verkürztes Kolon

die als „Kragenknopfulzera" bezeichnet werden. In späteren Phasen ist das Bild einer Pseudopolypose durch das Nebeneinander von Ulzera und erhabener Schleimhaut zu beobachten (Abb. 6.24). In Spätstadien besteht als Ausdruck einer Wandfibrose eine Lumeneinengung, ein Haustrierungsverlust und eine Verkürzung der Längsachse (Abb. 6.25).

Im Gegensatz zum Morbus Crohn besteht stets ein kontinuierliches Befallsmuster mit retrograder Ausbreitung, der Befall entwickelt sich vom Rektum aus. Fisteln sind, anders als beim Morbus Crohn, ein sehr seltenes Ereignis. Tabelle 6.4 veranschaulicht nochmals das unterschiedliche Befallsmuster und die unterschiedliche Ausbreitungstendenz der Colitis ulcerosa im Vergleich zum Morbus Crohn.

Bedeutsamer als die konventionelle Kolondarstellung ist auch bei der Colitis ulcerosa das Enteroklysma.

Merke ! Aufgrund der vielfach problematischen Differenzierung zwischen einer Colitis ulcerosa und einem Morbus Crohn zu Beginn der Erkrankung wird empfohlen, bei jedem Patienten mit Verdacht auf Colitis ulcerosa analog dem Morbus Crohn ein Enteroklysma durchzuführen, umgekehrt gehört die Koloskopie obligat zum diagnostischen Standardprogramm beim Morbus Crohn.

Analog dem diagnostischen Procedere beim Morbus Crohn bietet sich als Alternative zu einer klassischen, konventionellen Dünndarmdarstellung im Doppelkontrast nach Sellink ein MR-Enteroklysma an (s. Morbus Crohn). Es liegen nur wenige Mitteilungen vor, inwieweit sich mittels MRT analog dem Morbus Crohn entzündliche Veränderungen im Rahmen einer Colitis ulcerosa im Dickdarm darstellen lassen, Schreyer et al. (2005, 2006) erreichten lediglich im

Tabelle 6.4. Endoskopische und radiologische Unterscheidungsmerkmale zur Differenzierung von Morbus Crohn und Colitis ulcerosa. (Aus Feuerbach u. Schölmerich 2000 a, S. 332)

	Colitis ulcerosa	Morbus Crohn		
	Endoskopie	Röntgen	Endoskopie	Röntgen
Verteilungsmuster	Kontinuierlich	Diskontinuierlich		
	Konzentrisch	Exzentrisch		
	Ausbreitung oralwärts	Ausbreitung analwärts		
	Rektum meist befallen	Rektum zu 50 % beteiligt		
	Terminales Ileum frei	Terminales Ileum befallen		
Schleimhautbild				
frühes Stadium	Gesteigerte Vulnerabilität	–	Selten Kontaktblutungen	–
	Petechiale Blutungen	–	–	–
	Hyperämie und Ödem	Schlummerung	Fleckförmige Rötungen	–
	Diffus granulierte Oberfläche	–	–	
	Erosionen	Spiculae	Aphtoide Läsionen	
	–	–	Unauffällige Schleimhautareale („skip areas")	
fortgeschrittenes Stadium	Ulzerationen (oberflächlich bis tief)	Tiefe, solitäre längsverlaufende Ulzerationen		
	–	Kragenkopfulzera	–	–
	Stärkere Schleimhautentzündung	Grob granulierte Schleimhautoberfläche	Pflastersteinrelief	
			Fisteln	
	Kryptenabszesse	–	Anal- und Rektalfisteln	Interenterische, enterokutane enterovesikale Fisteln
	Verlust der Haustrierung			
Spätstadium	Schleimhautatrophie	–	–	
	Schlauchartiges Lumen	–	–	
	Pseudopolypen	–	–	
	Erhöhte Rigidität	–	–	
	Schrumpfung	–	–	
	Selten Stenosierung	Stenosierung		
Komplikationen		Toxisches Megakolon	–	Dünndarmstrikturen
		Perforation	–	Fisteln
	Maligne Entartung	–	Konglomerattumoren	

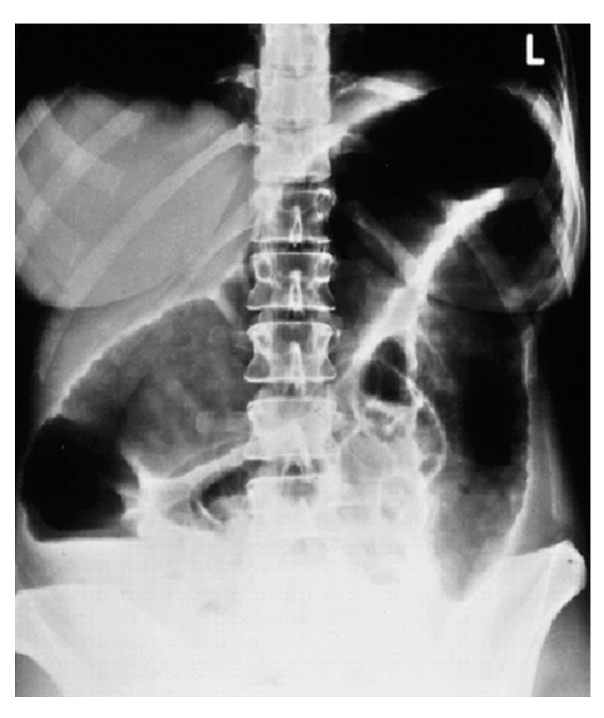


Abb. 6.26. Abdomenleeraufnahme bei Colitis ulcerosa und toxischem Megakolon mit massiver Dilatation des Querkolons

Nachweis entzündlicher Veränderungen eine segmentbasierte Sensitivität von 58,8% bei Colitis ulcerosa.

Typische Komplikationen wie das toxische Megakolon sind in Kenntnis der Grunderkrankung mit einer Abdomenübersichtsaufnahme unproblematisch zu diagnostizieren (Abb. 6.26). Die Kriterien hierfür sind eine Dilatation des Kolons auf >5,5 cm und zusätzlich wenigstens 3 der Kriterien

- Fieber >38°,
- Herzfrequenz >120/min,
- Leukozytose >10.500/ml und
- Anämie

sowie wenigstens eines der folgenden Kriterien

- Exsikkose,
- Bewusstseinseinschränkung,
- Elektrolytstörung oder
- Hypotension (Fazio 1980).

Beim toxischen Megakolon wird eine Erweiterung des Kolonrahmens auf >6 cm mit einer Abdomenübersichtsaufnahme diagnostiziert. Begünstigende Faktoren sind eine Hypokaliämie, Vorbehandlung mit Opiaten zur Motilitätshemmung, eine Koloskopie oder ein Kolonkontrasteinlauf mit Luftinsufflation.

6.3.2 Morbus Crohn

Klinik

Führende Symptome des Morbus Crohn sind chronische Durchfälle mit und ohne Blutbeimengungen, gelegentlich Obstipation, periphere Fisteln und besonders bei ileozökalem Befall rezidiverende Schmerzen, vorwiegend im rechten Unterbauch (vgl. Tabelle 6.2). Auch extraintestinale Symptome wie Oligoarthritis, Spondylarthritis, Erythema nodosum, Pyoderma gangraenosum, Uveitis, Iritis und subfebrile Temperaturen können initiale Symptome sein und die Diagnose erschweren. Entzündliche Schwellungen oder narbige Strikturen führen zu Subileus oder Ileus.

Diagnostik

Anamnese und eingehende körperliche Untersuchung können die Diagnose einer CED häufig bereits sehr wahrscheinlich machen.

Die entscheidende diagnostische Maßnahme ist aber nach wie vor die Endoskopie, die bei Colitis ulcerosa immer und bei einer Beteiligung des Kolons oder des terminalen Ileums auch bei Morbus Crohn pathologische Befunde ergibt. Die bei der Endoskopie entnommenen Biopsien zeigen gelegentlich eindeutige typische Befunde, dies ist jedoch keineswegs immer der Fall, und die Beurteilung desselben Präparates durch verschiedene Histopathologen unterscheidet sich häufig. Die Diagnose lässt sich in der Regel also nicht aufgrund der Histologie alleine stellen, sondern bedarf der Zusammenschau von klinischen Befunden, der makroskopischen Aspekte und der Histologie.

Bildgebende Verfahren bei Morbus Crohn

Radiologische Verfahren zur Darstellung des Dickdarms spielen beim Verdacht auf einen Morbus Crohn zunächst keine Rolle, vielmehr wird der Dünndarm mit einem bildgebenden Verfahren untersucht (Doppelkontrastuntersuchung nach Sellink, alternativ MR-Enteroklysma), der Dickdarm wird immer endoskopiert. Eine klassische, konventionelle Dickdarmuntersuchung im Doppelkontrast kann allenfalls sinnvoll sein, wenn endoskopisch unüberwindbare Stenosen vorliegen.

Vielerorts ist unverändert die Doppelkontrastdarstellung des Dünndarms nach Sellink die Standardtechnik bei CED, hier können bei gleichzeitiger Mitfüllung des Kolons häufig ausgeprägte, segmentale Stenosen miterfasst werden (Abb. 6.27). Auch beim Morbus Crohn ist die Methode des MR-Enteroklysmas trotz des transmuralen Charakters nur eingeschränkt auf einen befallenen Dickdarm übertragbar (Schreyer et al. 2006).

Abb. 6.27. Morbus Crohn. Kolonkontrasteinlauf bei Zustand nach Hemikolektomie rechts mit neoterminalem Ileum und hochgradige Stenose im Querkolon rechts

Eine Studie von Ajaj et al. (2005) zeigte bei 23 Patienten mit CED eine Sensitivität der MRT von 87% bei einer Spezifität von 100% bezüglich der Diagnose entzündlicher Dickdarmveränderungen. Kritisch muss jedoch gesehen werden, dass Patienten mit Morbus Crohn und Colitis ulcerosa nicht getrennt ausgewertet wurden. Der eher mukosale Befall der Colitis ulcerosa ist jedoch gerade in der MRT häufig anders als der transmurale Befall des Morbus Crohn zu sehen. Zusätzlich wurden nur Patienten mit hohen Entzündungsparametern im Sinne eines akuten Schubs der Erkrankung eingeschlossen. Schreyer et al. (2005) erreichten bei der Entzündungsbeurteilung im Dickdarm bei Patienten mit Morbus Crohn segmentbasiert im Vergleich zur Koloskopie als Goldstandard lediglich eine Sensitivität von 31,6%, wobei hier vor allem milde entzündliche Veränderungen nicht richtig erkannt und eingeordnet wurden (Schreyer et al. 2006).

6.3.3 Pseudomembranöse Kolitis

Definition Die pseudomembranöse Kolitis ist eine entzündliche Erkrankung des Kolons mit Infektion durch das Bakterium Clostridium difficile. Ursächlich ist häufig eine Antibiotikatherapie mit Veränderungen des Spektrums der normalen Kolonflora. Bildgebende Verfahren spielen in der Diagnostik allenfalls als Zufallsbefund eine Rolle.

Klinisch stehen wässrige Durchfälle bei nahezu allen Patienten im Vordergrund. Die Diagnose geschieht durch den Nachweis von Clostridium difficile, den Nachweis des Toxins und durch den endoskopischen Nachweis der Pseudomembranen, die in über 90% aller Fälle gesehen werden können (Fekety u. Shah 1993). Bildgebende Verfahren spielen allenfalls in Form von Zufallsbefunden in der CT eine Rolle (Abb. 6.28, Abb. 6.29).

Abb. 6.28. Pseudomembranöse Colitis mit massiver Verdickung der Kolonwand (*Pfeil*) und einiger Dünndarmschlingen (*Pfeilspitze*), Verlaufskontrolle siehe Abb. 6.29

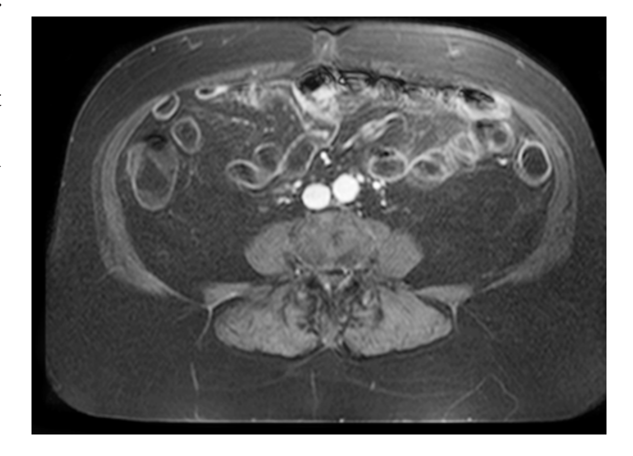


Abb. 6.29. Gleicher Patient wie in Abb. 6.28 Pseudomembranöse Colitis: bereits nach 4 Tagen komplette Rückbildung!

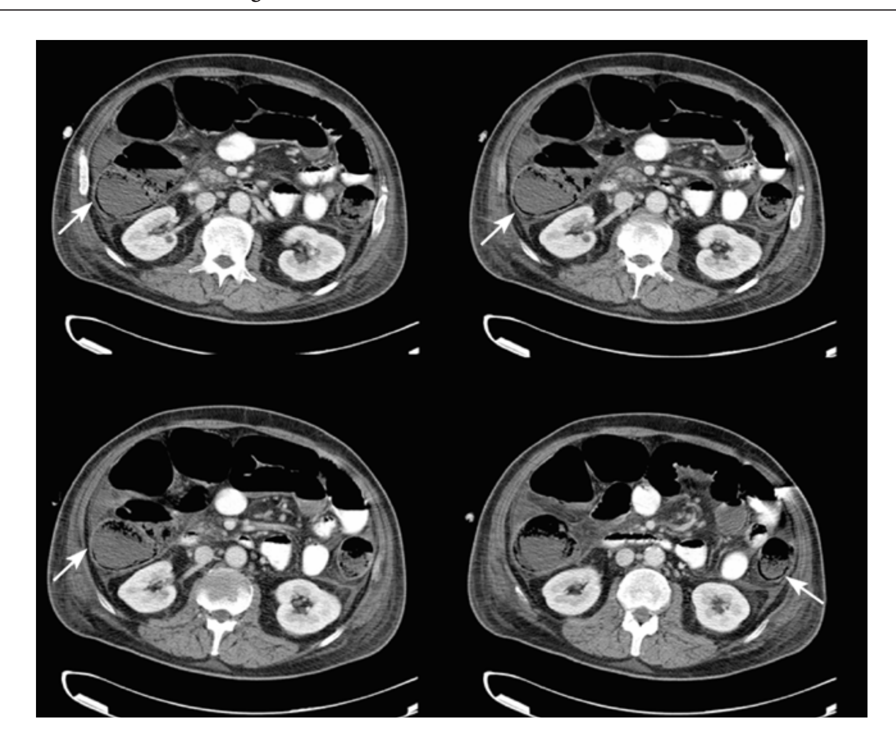


Abb. 6.30. Pneumatose der Darmwand (*Pfeil*) im Colon ascendens und transversum bei Zustand nach gedeckter Sigmaperforation bei Divertikulitis

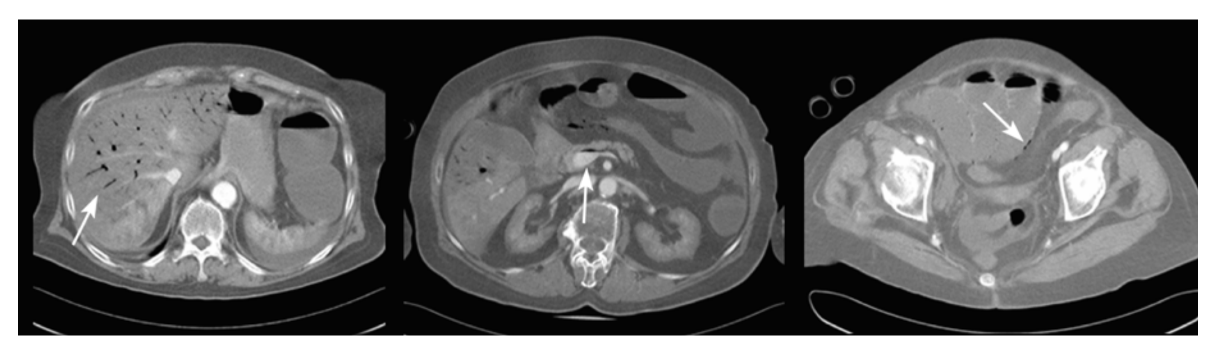


Abb. 6.31. Pneumatosis intestinalis (*Pfeil*) und Luft in der V. portae (*Pfeil*) und der V. mesenterica superior (*Pfeil*) bei Nekrose des Ileums unklarer Ätiologie

Die *Abdomenübersichtsaufnahme*, häufig bei unspezifischer Klinik initial eingesetzt, liefert keine für die pseudomembranöse Kolitis spezifischen Symptome. Im Vordergrund stehen Zeichen des Ileus und Meteorismus. In seltenen Fällen wird eine intramurale Luftansammlung (Abb. 6.30) oder Luft im Pfortadersystem (Abb. 6.31) beobachtet.

6.3.4 Strahlenkolitis

Bei der radiogenen Kolitis ist das Ausmaß der Schädigung abhängig von der Dosis und der Latenzzeit, die zwischen Bestrahlung und Entdeckung der Läsion liegt. In der Regel ist die Strahlenkolitis am Darm strikt auf das Bestrahlungsfeld begrenzt und tritt typischerweise nach Bestrahlungen der gynäkologischen Organe, aber auch der Prostata, der Harnblase, der Lymphbahnen oder nach kombinierter Radio-Chemo-Therapie, z. B. bei Tumoren des Kolons, insbesondere des Rektums auf. Entsprechend sind die Schädigungen an Rektum und Sigma am häufigsten. Eine Dosis <40 Gy führt selten zu einer Strahlenkolitis. Bei Dosen >60 Gy ist mit einer Strahlenkolitis zu rechnen.

CAVE ! Besondere Gefahr für eine Strahlenkolitis besteht bei überlappenden Feldern, kombinierter perkutaner Strahlen- und Afterloading-Therapie sowie bei Rezidivbestrahlungen.

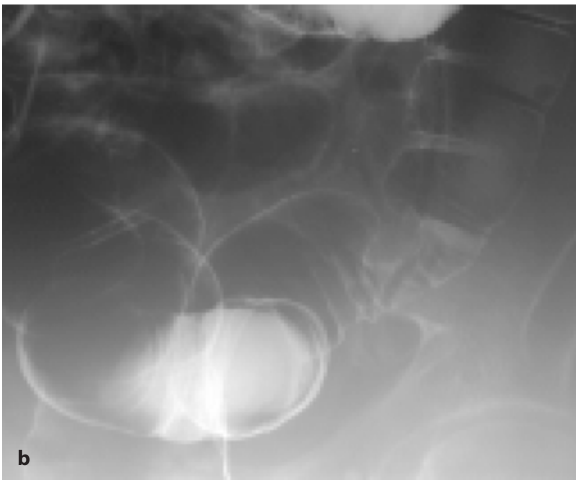


Abb. 6.32 a, b. a Folgezustand nach Bestrahlung eines Zervixkarzinoms. Langstreckige, unregelmäßige Stenose des Rektums nach vorangegangener Radiatio wegen eines Zervixkarzinoms. Die Einengung ist von einem primären Rektumkarzinom morphologisch nicht zu unterscheiden. **b** Narbe nach Bestrahlung eines Hodgkin-Lymphoms. Asymmetrische Stenose mit glatten Konturen 10 Jahre nach einer Lymphknotenbestrahlung eines Morbus Hodgkin

Bei der radiogenen Kolitis lässt sich eine akute, subakute und chronische Form unterscheiden:

- Die *akute Form* tritt während der Bestrahlung und bis zu 6 Wochen nach Therapieende ein und verursacht meist nur reversible Veränderungen.
- Die *subakute Form*, die in der Zeit von etwa 6 Wochen bis 6 Monate nach der Bestrahlung abläuft, bedingt reversible Veränderungen mit persistierenden Kolonschädigungen.
- Die *chronische Form*, die auch noch viele Jahre nach dem Bestrahlungsende entsteht, führt zu Stenosen.

In der akuten Phase beruht der Strahlenschaden auf einer Schädigung der Schleimhaut. Bei den Spätschäden liegt eine obliterierende Gefäßschädigung mit Fibröse zugrunde.

Klinisch fallen im frühen Stadium Schleimhautschädigungen auf, die zu Diarrhö mit Blut- und Schleimbeimengungen führen, begleitet von Tenesmen. Bei Ausbildung von narbigen Stenosen im Spätstadium steht die Obstipation mit abdominellen Schmerzen im Vordergrund.

Die Diagnose geschieht primär *endoskopisch*, ein Kontrasteinlauf wird allenfalls eingesetzt, wenn es sich um eine endoskopisch nicht passierbare Stenose handelt (Abb. 6.32 a, b). Die Strahlenkolitis mit narbiger Stenose bietet im *Ultraschall*, in der CT oder *MRT* eine typische Wandverdickung. Die Diagnose beruht auf Kenntnis der Anamnese, da Wandverdickungen anderer Ursache eine identische Morphologie liefern.

6.3.5 Bakterielle Kolitis

In der Regel gehen infektiöse Kolitiden mit der Symptomatik einer Diarrhö einher, die in der Regel unspezifisch ist. Initial werden bildgebende Verfahren wie Abdomenübersichtsaufnahme, Ultraschall oder auch CT eingesetzt, aber keines dieser Verfahren liefert eine definitive Diagnose, alle Befunde sind unspezifisch.

Merke ! Die Bildgebung spielt somit für die definitive Diagnose keine Rolle.

Abdomenübersichtsbilder bieten häufig das Bild einer Paralyse. Bei ausgeprägten Darmwandentzündungen zeigen *Ultraschall* oder *CT* eine Darmwandverdickung, alle diese Befunde sind aber von unspezifischem Charakter (Abb. 6.28, Abb. 6.29).

Typische Erreger bakterieller Kolitiden sind Shigellen, Salmonellen, Staphylokokken, Yersinia enterocolitica, seltener Yersinia pseudotuberculosis, in 30–40% aller Fälle Campylobacter, seltener Escherichia coli mit Ausbildung einer hämorrhagischen Kolitis.

■ **Shigellen, Salmonellen.** Durch die gramnegativen Erreger aus der Enterobaktergruppe – Shigellen und Salmonellen – können akute und chronische entzündliche Darmerkrankungen hervorgerufen werden. Bei der Shigellose ist der Hauptbefall im Rektum mit abnehmender Tendenz zu den weiter kranial gelegenen Dickdarmabschnitten. Die Salmonellose

spart häufig das Rektum aus, es können das gesamte Kolon, aber auch nur größere Abschnitte befallen sein; meist ist das terminale Ileum mit betroffen. Die Infektion mit beiden Erregern erfolgt in der Regel über infizierte Lebensmittel.

Die Klinik ist gekennzeichnet durch akute oder chronische Durchfälle, Krämpfe im Abdomen und Schmerzen im Unterbauch, Brennen im Rektum, Fieber und blutige Stühle.

In der *Abdomenaufnahme* findet sich eine Kolonblähung mit multiplen Flüssigkeitsspiegeln oder das Bild eines paralytischen Ileus.

Beim *Kontrasteinlauf* sind in den leichten Stadien Spasmen, unregelmäßig grobnoduläre, ödematöse Falten, Schleimhautödem und kleine Ulzerationen nachweisbar. Mit zunehmendem Schweregrad werden die Ulcera zahlreicher und größer und können sich bis in die Muscularis mucosae ausdehnen und den Aspekt von Kragenknopfulzera annehmen. Die Darmwand nimmt an Dicke zu, dies imponiert insbesondere in der *CT* und *MRT*. Mit diesen Methoden können auch kleine, parakolische Abszesse sowie alle weiteren Komplikationen wie freie Perforation, Megakolon oder Entstehung von Narbenstenosen nachgewiesen werden.

Derartige narbige Stenosen, die auch beim Kontrasteinlauf zu finden sind, müssen differenzialdiagnostisch gegenüber Stenosen anderer Genese, insbesondere hervorgerufen durch Tumoren, Divertikulitis, ischämische Kolitis, Strahlenkolitis, Colitis granulomatosa oder ulcerosa, abgegrenzt werden.

■ **Staphylokokken.** Durch Staphylokokken bedingte Kolitiden werden nur ausnahmsweise radiologisch abgeklärt. Diese durch Diarrhö, Übelkeit und/oder Erbrechen gekennzeichnete Infektion läuft mit diffusen oberflächlichen Schleimhautulzerationen ab, die spontan abheilen und mittels Kontrasteinlauf gut darstellbar sind.

■ **Yersinia enterocolitica, Yersinia pseudotuberculosis.** Infektionen mit Yersinia enterocolitica oder seltener Yersinia pseudotuberculosis treten am häufigsten im Säuglings- und Kleinkindalter auf. Häufig ist das terminale Ileum alleine betroffen, es kann aber auch eine Mitbeteiligung des Kolons vorliegen. Die Infektion kann sich allerdings auch auf den Dickdarm beschränken.

Vielfach stehen Symptome, die an eine akute Appendizitis denken lassen, im Vordergrund. Die Patienten klagen über Fieber, akute oder chronische Diarrhö, blutigen Stuhl und gehäuft Schmerzen im rechten Unterbauch.

Neben einem ausgeprägten Ödem der Submukosa mit kleinen nodulären Füllungsdefekten, die durch eine lymphfollikuläre Hyperplasie verursacht werden, finden sich beim *Kontrasteinlauf* multiple kleine, aphthoide Ulzera. Kolonwand und Kolonfalten sind verdickt. Mittels *Ultraschall*, *CT* oder *MRT* sind neben der verdickten Darmwand vergrößerte und vermehrte regionale Lymphknoten nachweisbar.

■ **Tuberkulöse Kolitis.** Bei der tuberkulösen Kolitis kann eine primäre Manifestation im Gastrointestinaltrakt vorliegen oder ein sekundärer Befall bei Lungentuberkulose. Lange Zeit stellte diese Erkrankung in den zivilisierten Ländern eine Seltenheit dar. Durch die Zunahme des Tourismus, durch Gastarbeiter oder Asylanten ist die primäre Darmtuberkulose heute keine Seltenheit mehr. Typischer Manifestationsort ist die Ileozökalregion, es können aber auch andere Dickdarmsegmente isoliert betroffen sein. Vom morphologischen Aspekt werden 3 Typen unterschieden:

- ulzerative Kolitis,
- hypertrophische Kolitis und
- ulzerativ-hypertrophische Kolitis.

Am Dickdarm ist die hypertrophische Form am häufigsten.

Die klinischen Symptome einer tuberkulösen Kolitis sind unspezifisch und oft irreführend. Leichte unspezifische Abdominalschmerzen, kombiniert mit den Zeichen einer subakuten oder chronischen Entzündung, sind meist vorhanden. Dazu können Fieber, Diarrhö, Gewichtsabnahme, Anämie und Erbrechen treten.

In der *Abdomenaufnahme* kann eine Dilatation des terminalen Ileums vorliegen. Unter Umständen finden sich Spiegelbildungen und verkalkte mesenteriale Lymphknoten.

■ **Campylobakter.** Campylobakter ist erst in jüngerer Zeit als möglicher Erreger einer akuten bakteriellen Durchfallerkrankung erkannt worden. 30–40 % aller bakteriellen Kolitiden sind durch diesen Keim verursacht. Diese Erkrankung kann in jedem Lebensalter auftreten, gehäuft bei Patienten mit geschwächtem Immunsystem. Die Erkrankung befällt neben dem Kolon bevorzugt Jejunum und Ileum. Der Dickdarm kann segmental oder diffus befallen sein. Dabei ist die Campylobakterkolitis klinisch, endoskopisch, röntgenologisch und auch histologisch nicht leicht von der Colitis ulcerosa zu unterscheiden.

Nach einer 2- bis 7-tägigen Inkubationszeit, meist nach Aufnahme kontaminierter Lebensmittel, beginnt die Erkrankung akut mit manchmal leichten, gelegentlich auch schwereren blutigen Durchfällen. Dazu treten mitunter krampfartige abdominelle Schmerzen auf.

Beim *Kontrasteinlauf* finden sich eine leicht ödematöse Schleimhaut sowie verdickte Semilunarfalten. Kleine, z. T. aphthoide, diffus verteilte Ulzera erinnern an die Ulzera beim Morbus Crohn. Die Schleimhaut kann granulär erscheinen mit Spiculae der Darm-

wand. Im terminalen Ileum kommt gehäuft eine lymphonoduläre Hyperplasie zur Darstellung, auch hier kommen kleinere Ulzera vor.

Mit *Ultraschall* oder den anderen *Schnittbildverfahren* lässt sich die verdickte Darmwand im terminalen Ileum und Kolon darstellen.

Differenzialdiagnostisch ist neben der Colitis ulcerosa und granulomatosa an die übrigen bakteriellen Kolitiden, die pseudomembranöse Kolitis und die Amöbiasis zu denken.

■ **Eschericha coli.** Die Kolikolitis (hämorrhagische Kolitis) ist eine durch Escherichia coli hervorgerufene, meist durch infizierte Nahrungsmittel verursachte Kolitisform, die seit 1982 bekannt ist und 1989 durch Shortsleeve und Mitarbeiter röntgenologisch beschrieben wurde. In den USA ist diese Kolitis weitverbreitet. Durch ein von den Kolibakterien produziertes Zytotoxin kommt es zur Nekrose der Schleimhaut, vor allem im Colon ascendens und transversum.

Die Patienten geben starke Bauchkrämpfe an sowie plötzlich einsetzende wässrige Stühle, die auch blutig werden können. Fieber und Leukozytose liegen oft vor. Röntgenologisch findet sich eine verdickte Kolonwand sowie infolge des submukösen Ödems ein „thumb printing“. Zudem bestehen Spasmen.

Differenzialdiagnostisch müssen vor allem die ischämische Kolitis sowie die Colitis ulcerosa und granulomatosa in Erwägung gezogen werden.

■ **Syphiliskolitis.** Im Zeitalter moderner Antibiotika ist die Syphiliskolitis in ihren schwereren Verlaufsformen sehr selten geworden. Die Syphilis des Dickdarms ist dementsprechend extrem selten. In der Regel sind Rektum und Sigma betroffen, hier können Ulzerationen mit Granulomen vorliegen, die bei Abheilung entweder zu starren, sanduhrförmigen, glatten Einengungen führen oder auch unregelmäßige Lumpeneinengungen verursachen.

Entsprechend dem Krankheitsverlauf liegen im florirden Stadium im Doppelkontrasteinlauf Ulzerationen vor, meist in Kombination mit umschriebenen polypoiden, ins Lumen hineinragenden Granulomen, sodass die Differenzialdiagnose zu einem tumorösen Prozess schwer sein kann. In den späteren Stadien finden sich die oben beschriebenen unterschiedlichen Stenoseformen.

6.3.6 Pilzinfektionen

Der Pilzbefall des Dickdarms und eine daraus resultierende Kolitis sind selten. In der Regel sind chronisch Kranke und geschwächte Personen betroffen, wobei meist andere Organe des Körpers stärker befallen werden. Die Symptomatik ist deshalb auch meist durch die anderen Organveränderungen beherrscht, sodass die Pilzkolitis häufig erst bei einer Operation oder Obduktion entdeckt wird. In der Regel bedingt der Pilzbefall eine intensive lokalisierte Entzündung am Darm. Die wichtigsten Infektionen werden durch folgende Pilze verursacht: Histoplasmose, Aktinomykose, Mukormukose, Candidiasis, Aspergillose, Blastomykose.

Merke ! Bildgebende Verfahren spielen bei Pilzinfektionen allenfalls unter dem Bild eines „unklaren Abdomens“ eine Rolle, sind sonst bedeutungslos.

Bei der *Histoplasmose* kann der ganze Dickdarm befallen sein. Die Patienten klagen über eher uncharakteristische abdominelle Beschwerden.

Die *Aktinomykose* befällt vornehmlich Zökum und Appendix und seltener die übrigen Dickdarmabschnitte. Es entstehen durch Penetration der Darmwand umschriebene lokalisierte Abszesse, die sich in die Umgebung und auf Nachbarorgane ausdehnen können.

Nur selten ist der Dickdarm bei der *Mukormukose* betroffen. Häufiger liegt ein Befall der Nasennebenhöhlen oder des ZNS bzw. der Lungen vor. Bei Darmbefall entstehen heftige, krampfartige, abdominelle Schmerzen. Die Darmwand ist ödematös geschwollen.

Die *Candidiasis* befällt eher den oberen Gastrointestinaltrakt bis zum Magen. Ein Dickdarmbefall wird meist erst intraoperativ oder bei der Obduktion gesehen.

Die Beteiligung des Dickdarms bei der *Aspergillose* ist eine Rarität und soll deshalb nicht weiter besprochen werden.

Die *Blastomykose* ist vornehmlich in Brasilien anzutreffen und befällt bevorzugt das rechte Kolon. Diese Erkrankung zeigt große Ähnlichkeit mit der Amöbiasis. Gehäuft liegen begleitende Abszesse vor.

6.3.7 Virale Infektionen

Nicht zuletzt durch die rasante Zunahme der Aids-Erkrankungen steigen auch die viralen Infektionen des Dickdarms ständig an.

■ **Lymphogranuloma venerum.** Das Lymphogranuloma venerum ist in den Subtropen verbreitet, in Europa kommt es eher selten vor. Die Infektion erfolgt meist durch homo- bzw. heterosexuellen Kontakt. Rektum und Sigma sind am häufigsten betroffen, höher gelegene Darmabschnitte bis zum Colon trans-

versum nur selten. Die Erkrankung verläuft zunächst in Form einer subakuten Proktosigmoiditis. Es bilden sich polypoide, tumorähnliche Veränderungen und schließlich als Endstadium langstreckige Strikturen von Rektum und Sigma.

Klinisch können rektale Blutungen, Diarrhö und Fieber vorliegen. Im Verlauf der Erkrankung bilden sich gehäuft rektovaginale oder perianale Fisteln und Abszesse. Die im Spätstadium auftretenden Strikturen verursachen mehr krampfartige Schmerzen sowie Zeichen der Obstipation.

■ **Zytomegalievirus.** Infektionen des Dickdarms mit dem Zytomegalievirus (Aids-Kolitis) haben seit dem Beginn des Transplantationszeitalters zugenommen. Eine besondere Zunahme ist seit der weltweiten Ausbreitung der Aids-Erkrankungen zu beobachten. Neben dem Zytomegalievirus werden bei dieser Gruppe von Erkrankten im Stuhl auch Bakterien vom Typ Mycobacterium avium und cryptosporidea festgestellt. Diese beiden letztgenannten Erreger verursachen im Gegensatz zum Zytomegalievirus uncharakteristische Kolitiden ohne spezifische röntgenologische Veränderungen und sollen deshalb nicht im Einzelnen besprochen werden.

Das Zytomegalievirus befällt in der Regel den gesamte Dickdarm, gelegentlich auch Teile des übrigen Gastrointestinaltrakts. Die Übertragung erfolgt durch kontaminierten Urin, Blutübertragungen oder sexuellen Kontakt. Der genaue Pathomechanismus ist noch nicht bekannt.

Die Patienten geben akute Bauchschmerzen an und klagen über Diarrhö. Es kann zu Komplikationen wie starken Blutungen, Perforationen und Peritonitis kommen.

Ultraschall, *CT* oder *MRT* werden unter dem Bild eines „unklaren Abdomens“ eingesetzt. Typische, aber sehr unspezifische Befunde sind die Wandverdickung, mesenteriale Lymphknotenvergrößerungen und mitunter Aszites. Ansonsten spielen bildgebende Verfahren für die Diagnose keine Rolle.

■ **Herpeskolitis.** Auch die Herpeskolitis ist gehäuft bei Patienten mit Immunschwäche zu beobachten. Sie kommt aber auch bei sonst gesunden Patienten vor. Betroffen sind einzelne Segmente des Dickdarms, vor allem der Zökumpol. Die Erkrankung kann sich in Form von kleinen Schleimhautbläschen, aber auch als Ulzera manifestieren.

Klinisch können die Kolonläsionen vor, nach oder gleichzeitig mit kutanen Manifestationen auftreten. Die Patienten klagen über Fieber, krampfartige Bauchschmerzen und Obstipation.

6.3.8 Parasitäre Infektionen

Die parasitären Infektionen sind meist nicht ubiquitär, sondern in bestimmten Regionen dieser Welt gehäuft anzutreffen. Der weltweite Tourismus bedingt ein Vorkommen dieser Erkrankungen, die meist mit schlechten hygienischen Verhältnissen in Zusammenhang stehen, in zunehmendem Maße auch in den zivilisierten Ländern.

■ **Amöbenruhr.** Die Infektion mit Entamoeba histolytica (Amöbiasis) ist vornehmlich in den Ländern anzutreffen, die zwischen dem nördlichen und südlichen Wendekreis um den Äquator liegen. Die Erkrankung kann in jedem Alter auftreten, der Altersgipfel liegt zwischen dem 30. und 50. Lebensjahr. Neben den extraintestinalen Manifestationen ist der Dickdarm meist segmental befallen. Im Dickdarm laufen unterschiedliche Entwicklungszyklen und Stadien der Erkrankung ab. Im nichtinvasiven Zyklus lebt der Parasit im Darmlumen, bildet hier Zysten, die ausgeschieden werden und die Erkrankung übertragen. Während des invasiven Zyklus dringt der Parasit in die Darmwand ein in Form der Trophozyten, führt lokal zu ausgeprägten Veränderungen, ist jedoch nicht infektiös. Während dieses invasiven Zyklus entstehen die klinischen Erscheinungen in Form der Amöbenruhr. Hierbei wird unterschieden zwischen:

- der ulzerativen Rektokolitis,
- der Typhloappendizitis,
- dem Amöbom und
- der fulminanten Kolitis.

Bei der Amöbenruhr wird eine Reihe von Komplikationen beobachtet. Das toxische Megakolon ist selten, die Perforation dagegen oft, unter Umständen mit Amöbenperitonitis oder perikolischem Abszess bzw. Fistelbildungen zur Haut, zu anderen Darmabschnitten oder perianal. Es können schwere Blutungen eintreten und im Narbenstadium Darmstrikturen. Die Abdomenaufnahme ist unspezifisch; gelegentlich findet sich eine segmentale Weitstellung des Dickdarms. Die toxische Kolondilatation ist eine Rarität bei der Amöbenruhr.

Mit dem *Ultraschall*, der *CT* oder *MRT* ist die verdickte Darmwand nachweisbar. Im Falle des Amöboms ist zusätzlich eine Vermehrung von perikolisch gelegenem, fibrösem Gewebe sowie eine Einengung des Lumens erkennbar. Gülük u. Önel (1999) beschreiben zudem mit Ultraschall und CT nachweisbare zystische Läsionen der Rektumwand, verursacht durch einen Abszess.

Spezifische Befunde für die Amöbenruhr mit bildgebenden Verfahren existieren nicht.

Balantidienruhr. Die durch Balantidium coli bedingte Infektion kann vom Schwein auf den Menschen übergehen und klinisch und radiologisch Symptome hervorrufen, wie sie bei der ulzerativen Form der Amöbenruhr beschrieben wurden.

Trypanosomenkolitis (Chagas-Erkrankung). Diese Erkrankung ist in Mittel- und Südamerika weit verbreitet und stellt hier ein großes gesundheitliches Problem dar. Sie wird durch Protozoen vom Typ Trypanosoma cruzi verursacht, die durch Raubwanzen übertragen werden. Am häufigsten ist der rekto- sigmoidale Bereich befallen, die übrigen Darmabschnitte nur selten. Die Trypanosomen vermehren sich in Wirtszellen. Sie bilden ein Neurotoxin, das zur Destruktion der Ganglienzellen und der autonomen Plexus führt, wodurch eine Verminderung oder Aufhebung der Peristaltik resultiert. Vor dem aganglionären Segment bildet sich eine Weitstellung des Darms bis zum Megakolon.

Die Klinik ist nicht auf den Darm beschränkt, sondern abhängig vom Organbefall und kann bei ZNS- und Herzbeteiligung tödlich verlaufen. Am Darm dominieren die Zeichen der Obstipation.

Spezifische Befunde für bildgebende Verfahren existieren nicht. Bei Abdomenübersichtsbildern steht das Bild eines paralytischen Ileus im Vordergrund.

Weitere parasitäre Infektionen. Auch für die folgenden, kurz erwähnten parasitären Erkrankungen besteht primär keine Indikation zum Einsatz bildgebender Verfahren. Diese werden vor allem im Hinblick eines noch unklaren Abdomens eingesetzt. Alle Befunde sind unspezifisch und lassen keine definitive Diagnose zu.

Die durch *Strongyloides stercoralis* bedingte Wurminfektion, die vornehmlich in den Tropen, gelegentlich auch in den USA anzutreffen ist, betrifft häufiger den Dünn- als den Dickdarm. Im Dickdarm ruft sie eine schwere Kolitis hervor, die oft mit Sepsis, Hämorrhagien und Tod einhergeht.

Klinisch stehen die Symptome an anderen Organen wie Lunge, Haut und Leber im Vordergrund. Bei Dickdarmbefall können blutige Diarrhöen auftreten.

Der Befall des Dickdarms mit *Ascaris lumbricoides*, auch Rind- und/oder Spulwurm genannt, ist selten. Andere Abschnitte des Gastrointestinaltrakts, insbesondere der Dünndarm, aber auch Magen und Gallengangsystem sind betroffen. Diese Wurmerkrankung ist weltweit verbreitet und die häufigste Parasitose des Menschen. Die Aufnahme von Wurmeiern erfolgt durch kontaminierte Speisen, insbesondere ungewaschene Salate.

Die Klinik ist vom Ausmaß und Ort des Befalls abhängig, dabei fehlt eine spezielle Dickdarmsymptomatik.

Der Peitschenwurm *Trichuris trichiura* ist vornehmlich in feuchtwarmen tropischen Ländern mit schlechten hygienischen Verhältnissen anzutreffen und hier als Krankheitserreger weit verbreitet. Die Erkrankung befällt meist das Zökum, bei schwerer Form auch das ganze Kolon. Die Infektion erfolgt über Eier, die mit kontaminierten Speisen aufgenommen werden. Die Larven bohren sich in die Schleimhaut meist im Zökum ein und können hier mehrere Jahre überleben.

Bei leichterer Verlaufsform finden sich keine spezifischen klinischen Symptome. In schwereren Fällen treten Tenesmen, rechtsseitige Abdominalschmerzen, Diarrhöen mit blutig fingierten Stühlen sowie Anämie und Gewichtsverlust auf. Es liegen nur wenige Fallbeschreibungen der Trichurasis am Darm vor.

Die *Schistosomiasis (Bilharziose)* ist vor allem in Afrika, in Arabien, im nördlichen Südamerika, in Ostasien und in der Karibik verbreitet. Als Erreger finden sich Schistosoma mansoni, Schistosoma haematobium und Schistosoma japonicum. Der Dickdarm kann segmental oder diffus befallen sein, häufig mitbetroffen ist die Harnblase.

Klinisch stehen vor allem Fieber, Abdominalschmerz, blutig-schleimige Durchfälle, gelegentlich auch Obstipation sowie allgemeines Krankheitsgefühl im Vordergrund.

Bei der *Taeniakolitis* handelt sich nicht um eine eigenständige Kolitis, sie wird nur aus systematischen Gründen hier eingereiht. Sowohl der Rinderbandwurm (Taenia saginata) als auch der Schweinebandwurm (Taenia solium) haften im Dünndarm und können mit dem distalen Wurmanteil in das Kolon hineinreichen. Die Beschwerden sind uncharakteristisch, Diarrhöen eher selten. Die Diagnose erfolgt über Stuhluntersuchungen.

Der *Fischbandwurm (Diphyllobothrium latum)* wird durch Genuss von rohem oder ungenügend gekochtem Süßwasserfisch in Europa und Nordamerika übertragen. Die Infektion des Kolons ist eher selten, häufiger sind Ileum und Jejunum betroffen.

Larven von *Askariden* werden mit rohem Fisch aufgenommen und können in die Wand des Verdauungstrakts wandern. Betroffen sind neben dem terminalen Ileum Zökum und Colon ascendens. Es kommt zu kolikartigen, insbesondere rechtsseitigen Unterbauchbeschwerden, Fieber und Eosinophilie.

Differenzialdiagnostisch sind neben der Colitis granulomatosa die Tuberkulose, die ischämische Kolitis, der Tumor sowie die Amöbiasis und die Schistosomiasis in Erwägung zu ziehen.

Beim *Morbus Behçet* handelt es sich um eine chronische, rezidivierende, idiopathische Erkrankung unklarer Ätiologie. Eine Verwandtschaft mit dem Morbus Crohn wird angenommen. Sie ist primär charakterisiert durch eine Trias aus rezidivierenden Ent-

zündungen im oralen (Aphthen), genitalen (Ulzera) und okularen Bereich (Uveitis, Iridozyklitis). Daneben können noch andere Organsysteme betroffen sein. In etwa 33 % liegt ein Kolonbefall vor, der am häufigsten rechtsseitig, aber auch diffus auftreten kann.

Bei Kolonmanifestation klagen die Patienten über Bauchschmerzen, wässrige Durchfälle sowie Gewichtsverlust, Fieber und rektale Blutungen. Aus den Ulzerationen entwickeln sich gelegentlich Perforationen mit der Gefahr einer Peritonitis. Auch Fisteln können sich ausbilden.

Im Rahmen der *eosinophilen Gastroenteritis*, deren Ätiologie unbekannt ist, ist die Beteiligung des Kolons extrem selten. Sie findet sich am häufigsten im Zökum und Colon ascendens, die entweder segmental oder diffus befallen sind. Die Patienten klagen über Bauchschmerzen, Diarrhö, rektale Blutungen und Erbrechen.

Literatur

Ajaj WM, Lauenstein TC, Pelster G et al. (2005) Magnetic resonance colonography for the detection of inflammatory diseases of the large bowel: quantifying the inflammatory activity. Gut 54: 257–263

Albin J, Lewis E, Eftekhari F, Shirkhoda A (1987) Computed tomography of rectal and perirectal disease in AIDS patients. Gastrointest Radiol 12: 67–70

Antes G (1998) Entzündliche Dickdarmerkrankungen. Radiologe 38: 41–48

Aschoff AJ, Zeitler H, Merkle EM, Reinshagen M, Brambs H-J, Rieber A (1997) MR Enteroklyse zur kernspintomographischen Diagnostik entzündlicher Darmerkrankungen mit verbesserter Darmkontrastierung. Fortschr Röntgenstr 167: 387–391

Balikan JP, Uthmann SM, Khouri (1974) Intestinal amebiasis: a roentgen analysis of 19 cases including 2 case reports. AJR Am J Roentgenol 122: 254–256

Balthazar EJ Bryk D (1980) Segmental tuberculosis of the distal colon: radiographic features in 7 cases. Gastrointest Radiol 5: 75–80

Balthazar EJ, Megibow AJ, Fazzini E et al. (1985) Cytomegalovirus colitis in AIDS: radiographic findings in 11 patients. Radiology 155: 585–589

Bankoff MS, Sarno RC, Bonica AJ, Carter BI (1985) CT detection of necrotising enterocolitis. Br J Radiol 58:495–497

Bargallo N, Nicolau C, Luburich P, Ayuso C, Cardenal C, Gemeno F (1992) Intestinal tuberculosis in AIDS. Gastroinst Radiol 17: 115–118

Barlett JG (1984) Antibiotic-associated colitis. Viewpoints Dig Dis 16: 9–12

Berliner L, Refmond P, Purow E, Megna D, Sottile V (1982) CT in Crohn's disease. Am J Gastroenterol 77: 548–553

Bernstein JR (1978) Localized giant pseudopolyposis in granulomatous colitis. Gastrointest Radiol 3: 437–439

Boland GW, Lee MJ, Cats AM, Gaa JA, Siani S, Mueller PR (1994) Antibiotic-induced diarrhea: specifity of abdominal CT for the diagnosis of clostridium difficile disease. Radiology 191: 103–106

Boland GW, Lee MJ, Cats AM et al. (1995) Clostridium difficile colitis: correlation of CT findings with severity of clinical disease. Clin Radiol 50: 153–156

Boudiaf M, Zidi SH, Soyer P et al. (1998) Tuberculous colitis mimicking crohn's disease: utility of computed tomography in the differentiation. Eur Radiol 8: 1221–1223

Brodey, PA, Fertig S, Aron JM (1982) Campylobacter enterocolitis: radiographic features. AJR Am J Roentgenol 139: 1190–1201

Brunner D, Feifarek C, McNeely D, Hanex P (1984) CT of pseudomembraneous colitis. Gastrointestinal Radiol 9: 73–75

Cardoso JM, Kimura K, Stoopen M et al. (1977) Radiolgy of invasive amebiasis of the colon. AJR Am J Roentgenol 128: 935–941

Carrera GF, Young S, Lewicki AM (1976) Intestinal tuberculosis. Gastrointest Radiol 1: 147–155

Chait A (1963) Schistosomiasis mansoni. AJR Am J Roentgenol 90: 688

Cho KJ, Ting YM, Chuang VP (1976) Roentgenographic features in antibiotic-associated pseudomembraneous colitis. Aust Radiol 20: 38–41

Dallemand S, Waxman M, Farman J (1983) Radiological manifestations of strongyloides stercoralis. Gastrointest Radiol 8: 45–51

DeFord JW, Molinaro JR, Daly JJ (1974) Lincomycin- and clindamycin-associated colitis. Gastrointest Endosc 21: 19–21

de Feo E (1961) Mucormycosis of the colon. AJR Am J Roentgenol 86: 86–90

Demaerel P, Ponette E, Lacquet F et al. (1989) The role of radiology in campylobacter enterocolits. Fortschr Röntgenstr 150: 551–555

Dijkstran J, Reeders JWAJ, Tytgat GNJ (195) Idiopathic inflammatory bowel disease: endoscopic-radiologic correlation. Radiology 197: 369–375

Drasin GF, MossJP, Cheng SH (1978) Strongyloides stercoralis colitis: findings in four cases. Radiology 126: 619–621

Eisenberg RL, Montgomery CK, Margulis AR (1979) Colitis in the elderly: ischemic colitis mimicking ulcerative and granulomatous colitis. AJR Am J Roentgenol 133: 1113–1118

Enzensberger R, Kipp J, Knothe H (1986) Clostridium-difficile induzierte Enterokolitis. Dtsch Med Wochenschr 111: 56–59

Fazio VW (1980) Toxic megacolon in ulcerative colitis and Crohn's disease. Clin Gastroenterol 9: 389–407

Fekety R, Shah AB (1993) Diagnosis and treatment of Clostridium difficile colitis. JAMA 269: 71–75

Feuerbach S, Schölmerich J (2000 a) Chronisch entzündliche Darmerkrankungen: Morbus Crohn und Colitis ulcerosa. Teil 1: Ätiologie und Pathogenese, Diagnostik. Bildgebende Verfahren bei M. Crohn. Radiologe 40: 324–338

Feuerbach S, Schölmerich J (2000 b) Chronisch entzündliche Darmerkrankungen: Morbus Crohn und Colitis ulcerosa. Teil 2: Bildgebende Verfahren bei Colitis ulcerosa, Therapie von M. Crohn und Colitis ulcerosa. Radiologe 40: 415–428

Fishman EK, Wolf EJ Jones B, Bayles TM, Siegelman SS (1987) CT evaluation of Crohn's disease: effect on patient management. AJR Am J Roentgenol 148: 537–540

Fishman EK, Kavuru M, Jones B et al. (1991) Pseudomembranous colitis: CT evaluation of 26 cases. Radiology 180: 57–60

Flückinger F, Kullnig P, Melzer G, Posch E (1990) Colobronchial and gastrocolic fistulas: rare complication of Crohn>s disease. Gastrointest Radiolol 15: 288–290

Frager DH, Frager JD, Wolf EL et al. (1986) Cytomegalo-virus colitis in acquired immune deficiency syndrome: radiologic spectrum. Gastrointest Radiol 11: 241–246

Frick MP, Salomonowitz E, Gedganges E (1984) The value of CT in Crohn's disease. Mt Sinai J Med 51: 368–371

Gaa J, Lee MJ, Georgi M (1993) Computertomographie bei pseudomembranöser Kolitis. Fortschr Röntgenstr 159: 218–221

Georgi M, Mai S, Misri H, Jungius K-P (1998) Stand und Perspektiven der konventionellen radiologischen Diagnostik des Gastrointestinaltrakts. Fortschr Röntgenstr 169: 453– 458

Giovagnoni A, Misericordia M, Terilli F, Brunelli E, Contucci S, Bearzi I (1993) MR imaging of ulcerative colitis. Abdom Imaging 18: 371–375

Goldberg HI, Gore RM, Margulis AR, Moss AA, Baker EL (1983) Computed tomography in the evaluation of Crohn's disease. AJR Am J Roentgenol 140: 277–282

Goodman PC, Federle MP (1980) Pseudomembranous colitis. J Comput Assist Tomogr 4: 403–404

Goodman PM Chiu MS, Hirsch GS (1980) Eosinophilic colitis. J Med Imag 3: 306–308

Gore RM, Marn CS, Kirby DF, Vogelzang RL, Neiman HL (1984) CT findings in ulcerative, granulomatous, and indeterminate colitis. AJR Am J Roentgenol 143: 279–284

Gülük B, Önel S (1999) US and CT findings of rectal amebian abscess. Eur Radiol 9: 719–720

Ha HK, Yu ES, Yoon K et al. (1999) Intestinal tuberculosis with abdominal complications: radiologic and pathologic features. Abdom Imaging 24: 32–38

Haddad FS, Ghossain A, Sawaya E, Nelson AR (1987) Abdominal tuberculosis. Dis Colon Rect 30: 724–735

Hansmann HJ, Hess J, Hahmann M et al. (2001) MRT chronisch entzündlicher Darmerkrankungen. Fortschr Röntgenstr 173: 4–11

Harned RK, Buck JL, Shekitka KM (1992) Inflammmatory fibroid polyps of the gastrointestinal tract: radiologic evaluation. Radiology 182: 863–866

Higashi M, Tanaka T, Nakatake K, Tsuji (1988) Anisakiasis conformed by radiography of the large intestine. Gastrointest Radiol 13: 85–86

Hizawa K, Iida M, Kohrogi N et al. (1994) Crohn disease: early recognition and progress of aphthous lesions. Radiology 190: 451–454

Hizawa K, Iida M, Eguchi K et al. (1998) Comparative features of double-contrast barium studies in patients with isosporiais and strongyloidiasis. Clin Radiol 53: 754–767

Horton KM, Corl FM, Fishman EK (2000) CT evaluation of the colon: inflammatory disease. Radiographics 20: 399–418

Joffe N (1981) Diffuse mucosal granularity in double-contrast studies of Crohn's disease of the colon. Clin Radiol 32: 85–90

Kaftori JK, Pery M, Kleinhaus U (1984) Ultrasonography in Crohn's disease. Gastrointest Radiol 9: 137–142

Kawamoto S, Horton KM, Fishman K (1999) Pseudomembranous colitis: spectrum of imaging findings with clinical and pathological correlation. Radiographics 19: 887–898

Kim JH, Choi BI, Han JK, Choo SW, Han MC (1994) Colitis in Behcet's disease: characteristics on double-contrast barium enema examination in 20 patients. Abdom Imaging 19: 132–136

Klein H-M, Wein B, Adam G, Ruppert D, Günther RW (1995) Computertomographische Morphologie von Morbus Crohn und Colitis ulcerosa. Fortschr Röntgenstr 163: 9–15

Knollmann FD, Grünewald T, Adler A et al. (1997) Intestinal disease in acquired immunodeficiency: evaluation by CT. Eur Radiol 7: 1419–1429

Kolawole TM, Lewis EA (1974) Radiologic observations on intestinal amebiasis of the colon. AJR Am J Roentgenol 122: 257–265

Lachman R, Soong J, Wishon G et al. (1977) Yersinia colitis. Gastrointest Radiol 2: 133–135

Laniado M, Makowiec F, Dammann F, Jehle EC, Claussen CD, Starlinger M (1997) Perianal complications of Crohn disease: MR imaging findings. Eur Radiol 7: 1035–1042

Lee IJ, Ha HK, Park CM et al. (2001) Abdominopelvic actinomykosis involving the gastrointestinal tract. Radiology 220: 76–80

Lee R-C, Chiang J-H, Chou Y et al. (1994) Intestinal schistosomiasis japonica: CT-pathologic correlation. Radiology 193: 539–542

Letourneau JG, Day Dl, Steely JW, Goldberg ME (1987) CT appearance of antibiotic-induced colitis. Gastrointest Radiol 12: 257–261

Maccioni F, Viscido A, Broglia L et al. (2000) Evaluation of Crohn disease activity with magnetic resonance imaging. Abdom Imaging 25: 219–228

Madsen SM, Thomsen HS, Schlichting P, Dorph S, Munkholm P (1999) Evaluation of treatment response in active Crohn's disease by low-field magnetic resonance imaging. Abdom Imaging 24: 232–239

Margulis AR, Eisenberg RL (1991) Gastrointestinal radiology from the time of Walter B. Cannon to the 21st century. Radiology 178: 297–302

Matsui T, Iida M, Tada S et al. (1989) The value of double-contrast barium enema in amebic colitis. Gastrointest Radiol 14: 73–78

Matsumoto T, Iida M, Kimura Y et al. (1992) Anisakiasis of the colon: radiologic and endoscopic features in six patients. Radiology 183: 97–99

Matsumoto T, Iida M, Kuroki F et al. (1996) Dysplasia in ulcerative colitis: is radiography adequate for diagnosis? Radiology 199: 85–90

Mecari M, Balthazar EJ, Megibow AJ (1999) The accordion sign at CT: a nonspecific finding in patients with colonic edema. Radiology 211: 743–746

Morin B, Oliva VL, Lalonde L, Panzini B, Bourdon F (1995) Drug-related segmental colitis: angiographic findings. Abdom Imaging 20: 529–530

Nakamura S, Iida M, Tominaga M et al. (1992) Salmonella colitis: assessment with double-contrast barium enema examination in seven patients. Radiology 184: 537–540

Nakano H, Jaramillo E, Watanabe M, Miyachi I, Takahama K, Itoh M (1992) Intestinal tuberculosis: findings on double-contrast barium enema. Gastrointest Radiol 17: 108–114

Naylor AR, Pollet JE (1985) Eosinophilic colitis. Dis Colon Rectum 28: 615–618

O'Donovan AN, Somers S, Farrow R, Mernagh JR, Sridbar S (1997) MR imaging of anorectal Crohn disease: a pictorial essay. Radiographics 17: 101-107

Pantongrag-Brown L, Nelson AN, Brown AE, Buetow PC, Buck JL (1995) Gastrointestinal manifestations of acquired immunodeficiency syndrome: radiologic-pathologic correlation. Radiographics 15: 115–117

Persigehl M, Spieth W, Klose KC, Cen M (1978) Feinreliefveränderungen des Kolons im Frühstadium der Colitis ulcerosa und Colitis granulomatosa. Fortschr Röntgenstr 129: 177–180

Persigehl M, Cen M, Hetfeld A, Frik W (1981) Die verschiedenen Feinreliefveränderungen des Kolons. Fortschr Röntgenstr 135: 453–460

Philpotts LE, Heiken JP, Westcott MA, Gore RM (1994) Colitis: use of CT findings in differential diagnosis. Radiology 90: 445–449

Puylaert JBCM, Van der Zant FM, Mutsaers JAEM (1997) Infectious ileocolitis caused by yersinia, campylobacter, and salmonella: clinical, radiological and US findings. Eur Radiol 7: 3–9

Radin R (1995) HIV infection: analysis in 259 consecutive patients with abnormal abdominal CT findings. Radiology 197: 712–722

Reeders JWAJ, Bartelsman JFWM, Antonides HR, Tytgat GNJ (1991) The spectrum of gastrointestinal radiology in AIDS. Eur Radiol 1: 33–45

Rieber A, Wruk D, Potthast S et al. (2000) Diagnostic imaging in Crohn's disease: comparison of magnetic resonance imaging and conventional imaging methods. Int J Colorectal Dis 15: 176–181

Ros PR, Buetow PC, Pantograg-Brown L, Forsmark CE, Sobin LH (1996) Pseudomembranous colitis. Radiology 198: 1–9

Rubesin SE, Levine MS, Glick SN, Herlinger H (1989) Pseudomembraneous colitis with rectosigmoid sparing on barium studies. Radiology 179: 811–813

Sardanelli F, de Cicco E, Renzetti P, Parodi RC, Calabrese M (1999) Double-contrast magnetic resonance examination of ulcerative colitis. Eur Radiol 9: 875–879

Schmidt H, Kirchner J (1997) Nekrotisierende Enterokolitis (NEC). Radiologe 37: 426–431

Schober E, Turetschek K, Mostbeck G (1998) Die radiologische Abklärung des Morbus Crohn. Radiologe 38: 15–22

Schreyer AG, Herfarth H, Kikinis R et al. (2002) 3D modeling and virtual endoscopy of the small bowel based on magnetic resonance imaging in patients with inflammatory bowel disease. Invest Radiol 37: 528–533

Schreyer AG, Golder S, Seitz J, Herfarth H (2003) New diagnostic avenues in inflammatory bowel diseases. Capsule endoscopy, magnetic resonance imaging and virtual enteroscopy. Dig Dis 21: 129–137

Schreyer AG, Seitz J, Feuerbach S, Rogler G, Herfarth H (2004 a) Modern imaging using computer tomography and magnetic resonance imaging for inflammatory bowel disease (IBD). Inflamm Bowel Dis 10: 45–54

Schreyer AG, Geissler A, Albrich H et al. (2004 b) Abdominal MRI after enteroclysis or with oral contrast in patients with suspected or proven Crohn's disease. Clin Gastroenterol Hepatol 2: 491–497

Schreyer AG, Golder S, Scheibl K et al. (2005) Dark lumen magnetic resonance enteroclysis in combination with MRI colonography for whole bowel assessment in patients with Crohn's disease: first clinical experience. Inflamm Bowel Dis 11: 388–394

Schreyer AG, Rath HC, Kikinis R et al. (2005) Comparison of magnetic resonance imaging colonography with conventional colonoscopy for the assessment of intestinal inflammation in patients with inflammatory bowel disease: a feasibility study. Gut 54: 250–256

Schreyer AG, Scheibl K, Heiss P, Feuerbach S, Seitz J, Herfarth H (2006) MR colonography in inflammatory bowel disease. Abdom Imaging 31: 302–307

Schunk K, Kern A, Heussel CP et al. (1999) Hydro-MRT with fast sequences in Crohn's disease: a comparison with fractionated gastrointestinal passage. Rofo Fortschr Geb Rontgenstr Neuen Bildgeb Verfahr 170: 338–346

Schunk K, Kern A, Heußel CP et al. (2000) Beurteilung der entzündlichen Aktivität des M. Crohn mit der Hydro-MRT. Fortschr Röntgenstr 172: 153–160

Schunk K, Reiter, Kern A, Orth T, Wanitschke R (2001) Hydro-MRT bei entzündlichen Darmerkrankungen – eine koloskopisch-histologische Vergleichsstudie. Fortschr Röntgenstr 173: 731–738

Shortsleeve MJ, Wilson MF, Finklestein M, Gardner RC (1989) Radiologic findings in hemorrhagic colitis due to Escherichia coli 0157:H7. Gastrointest Radiol 14: 341–344

Simon AM, Birnbaum BA, Jacobs JE (2000) Isolated infarction of the cecum: CT findings in two patients. Radiology 214: 513–516

Solomon D, Bar-Ziv J, Stern D, Papo J (1987) CT demonstration of intramural colonic air (Pneumatosis coli) as a feature of severe ulcerative colitis. Gastrointest Radiol 12: 169–171

Stanley RJ, Melson GL, Tedesco FJ (1974) The spectrum of radiographic findings in antibiotic-induced pseudomembraneous colitis. Radiology 111: 519–524

Teefey SA, Roarke MC, Brink JA et al. (1996) Bowel wall thickening: differentiation of inflammation from ischemia with color doppler and duplex US. Radiology 198: 547–551

Teixidor HS, Honig CL, Norsoph E et al. (1987) Cytomelalovirus infection of the alimentary canal: radiologic findings with pathologic correlation. Radiology 163: 317–323

Wall SD, Jones B (1992) Gastrointestinal tract in the immunocompromised host: opportunitic infections and other complications. Radiology 185: 327–325

Weinfeld A (1966) The roentgen appearance of intestinal tuberculosis. AJR Am J Roentgenol 96: 311–322

Wiesner W, Mortele KJ, Glickman JN et al. (2002) CT findings in isolated ischemic proctocolitis. Eur Radiol 12: 1762–1767

Williams HJ, Stephans DH, Carlson HC (1981) Double-contrast radiography: colonic inflammatory disease. AJR Am J Roentgenol 137: 315–322

Willoughby CP, Piris J, Truelove SC (1979) Campylobacter colitis. J Clin Pathol 32: 986–989

Wills JS, Lobis IF, Denstman FJ (1997) Crohn disease: state of the art. Radiology 202: 597–610

Wörmann B, Höchter W, Ottenjann R (1985) Medikamentös induzierte Kolitiden. Dtsch Med Wochenschr 110: 1504–1509

Yeh H-C, Rabinowitz JG (1983) Granulomatous enterocolitis: findings by ultrasonography and computed tomography. Radiology 149: 253–259

Yousem DM, Fishman EK, Jones LB (1988) Crohn disease: perirectal and perianal findings at CT. Radiology 167: 331–334

6.4 Gefäßerkrankungen des Kolons

6.4.1 Akute und chronische untere gastrointestinale Blutung im Kolon

Definition Als Hämatozechie bezeichnet man den Abgang frischen Blutes, als Meläna den Abgang von Teerstühlen. Bei der Hämatochezie liegt die Blutungsquelle zumeist im Kolon, bei der Meläna hingegen weiter oben. Diagnostisch steht bei beiden Ereignissen eine komplette Endoskopie des oberen und unteren Gastrointestinaltrakts im Vordergrund. Bildgebende Verfahren spielen nur eine Rolle, wenn endoskopisch ein Blutungsnachweis nicht gelingt.

Bei etwa 10% aller Patienten mit rektalem Stuhlabgang muss mit einer Ursache im oberen Gastrointestinaltrakt gerechnet werden, sodass auch eine Blutungsquelle im oberen Gastrointestinaltrakt endoskopisch ausgeschlossen werden muss.

Tabelle 6.5 zeigt die altersbezogenen Blutungsquellen bei Hämatochezie. Bei Patienten <25 Jahren sind die häufigsten Ursachen die CED und ein Meckel-Divertikel, bei Patienten bis zum 60. Lebensjahr kommen weiterhin ein Morbus Crohn, eine Colitis Ulcerosa, Divertikel, Polypen, Karzinome und Angiodysplasien in Frage, bei Patienten oberhalb des 60. Lebensjahres dominieren die Divertikel, Karzinome, Polypen und die Angiodysplasie.

Tabelle 6.5. Typische altersabhängige Ursachen einer unteren gastrointestinalen Blutung

<25 Jahre	<60 Jahre	>60 Jahre
Meckel-Divertikel	Divertikel	Angiodysplasie
Colitis ulcerosa	Colitis ulcerosa	Divertikel
Morbus Crohn	Morbus Crohn Polypen Karzinom Angiodysplasie	Karzinom Polypen

Bildgebende Verfahren

In der Diagnostik der akuten unteren gastrointestinalen Blutung ist gemäß Metaanalysen angiographisch in allenfalls 50% eine korrekte Diagnose möglich (Zuckermann u. Prakash 1998). Wenn angiographisch ein Blutungsnachweis gelingt (Abb. 6.33), ist gleichzeitig eine Embolisation der Blutung möglich (Abb. 6.34).

Merke Die Kombination einer Aortographie oder selektiven Mesenterikographie mit der CT ist sinnvoll, wenn endoskopisch und mit klassischer Angiographie keine Nachweis einer Blutung oder Blutungsquelle gelingt.

Dabei wird der Katheter entweder in der A. mesenterica superior, A. mesenterica inferior oder in der Aorta platziert wird. Insbesondere, wenn die Patienten zur kompletten Koloskopie gut vorbereitet sind, ist dies auch eine ideale Situation, um im flüssigkeits- und luftgefüllten Dickdarm auch diskrete Blutungen direkt nachzuweisen (Ettore et al. 1997; Schürmann et al. 2002; Abb. 6.35 a, b).

Die häufigste Ursache für eine okkulte untere gastrointestinale Blutung ist bei Patienten, die älter als 50 Jahre sind, ein Dickdarmkarzinom. Die weitere Diagnostik geschieht durch eine komplette Endoskopie (s. Dickdarmkarzinom), bei der Karzinome und Polypen sicher identifiziert werden. Prinzipiell sind als Ursache für eine chronische untere gastrointestinale Blutung alle anderen Ursachen, die sich auch als akute, untere gastrointestinale Blutung präsentieren, denkbar (Barnet 2004).

Abb. 6.33. Selektive Sondierung der A. mesenterica inferior: als Blutungskorrelat Kontrastmittelaustritt aus einem Seitenast, Blutung im Sigma

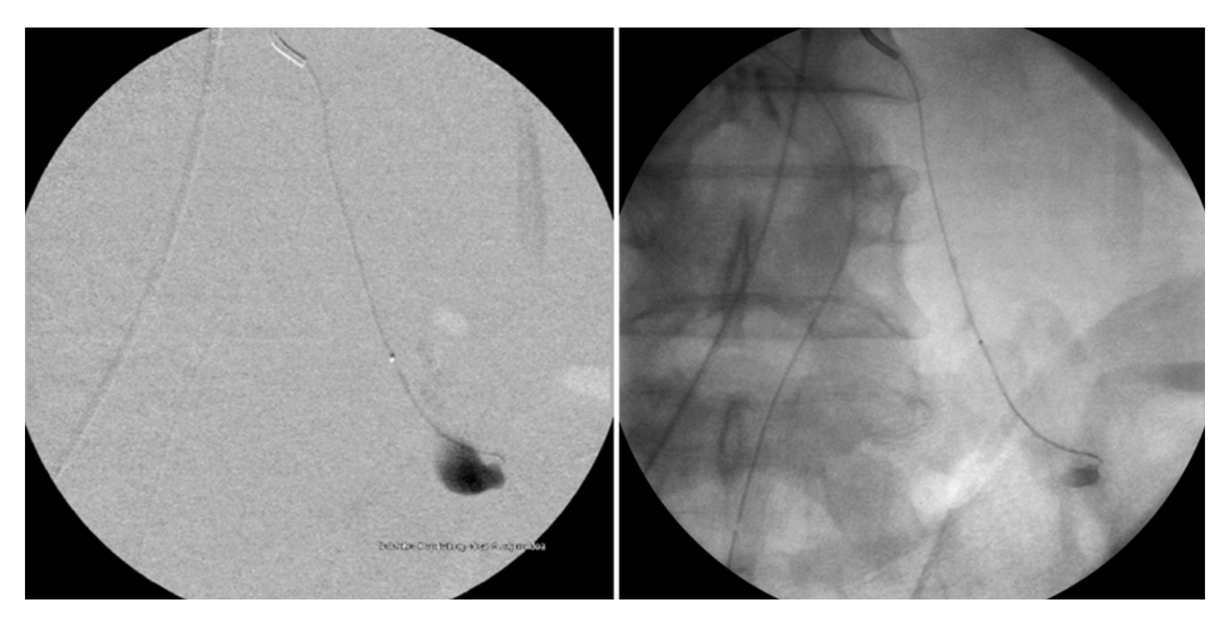


Abb. 6.34. Gleicher Patient wie in Abb. 6.33, erfolgreiche Embolisation der Blutung mit Onyx

Abb. 6.35 a, b. Untere gastrointestinale Blutung, koloskopisch keine Blutungsursache eruierbar. **a** Angiographisch kein Nachweis der Blutung, keine Ursache erkennbar. **b** CT mit Katheterlage in der A. mesenterica superior: Nachweis des Kontrastmittelaustritts in die Zökalregion (*Pfeil*). Angiodysplasie des Zökums, chirurgisch verifiziert

6.4.2
Mesenteriale Ischämie

Zu den mesenterialen Durchblutungsstörungen des Dickdarms gehören

- die akute arterielle Embolie,
- die arterielle Thrombose und
- die nichtokklusive Darmischämie (NOMI, NOD)

als akute Erkrankungen, weiterhin

- die chronische mesenteriale Ischämie (CMI) und
- die Mesenterialvenenthrombose.

Akute arterielle Embolie

Definition Das Kardinalsymptom der mesenterialen Embolie ist der akute, abdominelle Schmerz. 70 % der Patienten weisen eine Arrhythmie und einen Hypertonus auf, 30 % eine koronare Herzerkrankung. Die Indikation zur viszeralen Angiographie ist großzügig zu stellen. Die viszeralen Äste werden zunächst global dargestellt und dann selektiv sondiert. Embolien der großen mesenterialen Arterien sind auch computertomographisch oder magnetresonanztomographisch darstellbar.

5 % aller akuten mesenterialen Ischämien sind durch eine Embolie in die A. mesenterica superior. Bei 80 % der Patienten mit Darminfarkt und koronarer Herzerkrankung bestehen gleichzeitig arterielle und venöse Thrombosen. Dies erklärt, warum in der Mehrzahl der Darminfarkte die Emboliequelle kardial zu suchen ist.

Merke ! Da die Prognose mit einer frühen Diagnose und Therapie korreliert, ist eine großzügige Indikationsstellung zur Angiographie als immer noch wichtigstes diagnostisches Verfahren zwingend.

Es ist sinnvoll, zunächst die viszeralen Äste global darzustellen, da ein abgangsnaher Embolus in der A. mesenterica superior oder inferior bei einer primär selektiven Sondierung passiert und somit übersehen werden kann (Abb. 6.36 a, b). Bei der selektiven Sondierung der A. mesenterica superior und inferior sind auch kleinere, periphere Embolien angiographisch problemlos als Kontrastmittelaussparung nachweisbar (Abb. 6.37, Abb. 6.38).

Potenziell besitzen die moderne *Mehrzeilen-CT*, aber auch die *kontrastmittelverstärkte MR-Angiographie* die Potenz, akute arterielle Embolien zumindest in den großen Aufzweigungen der A. mesenterica superior und inferior nachzuweisen, systematische Studien hierzu fehlen aber noch.

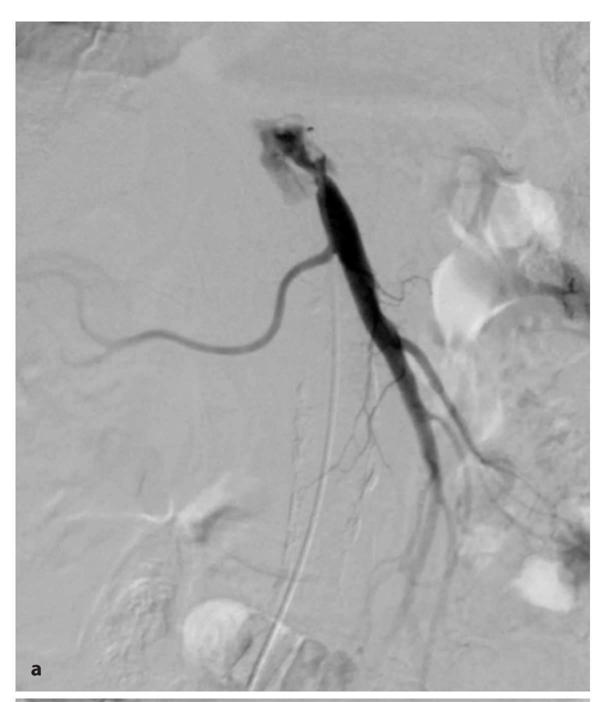


Abb. 6.36 a, b. Selektive Angiographie der A. mesenterica superior. **a** Hochgradige Stenose des Abgangs bei Arteriosklerose. **b** Bei tieferer Sondierung wird die Stenose mit der Katheterspitze passiert und kann so (ebenso wie ein Embolus) übersehen werden

Abb. 6.37. Selektive Angiographie der A. mesenterica superior. Embolien in den peripheren Ästen (*Pfeile*), mesenteriale Ischämie

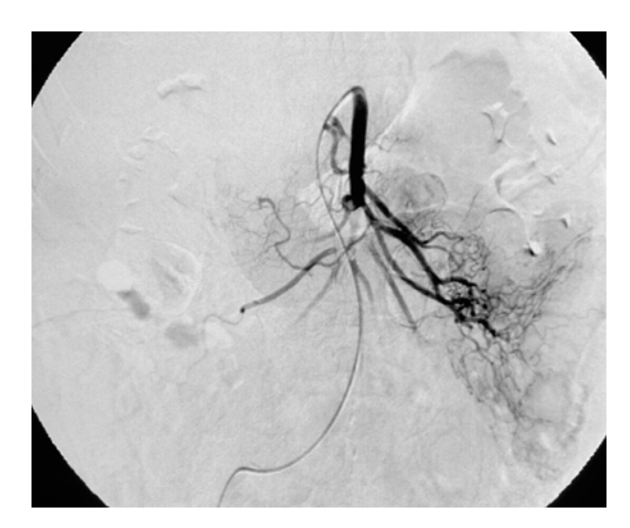


Abb. 6.38. Mesenteriale Ischämie bei embolischem Verschluss des Hauptstamms der A. mesenterica superior

Arterielle Thrombose

Häufigste Ursache für eine Mesenterialarterienthrombose ist die Arteriosklerose (vgl. Abb. 6.36 a, b). Da der Gefäßverschluss auf der Basis einer präexistenten Stenosierung auftritt und deshalb in der Regel auch schon Kollateralgefäße vorliegen, ist die klinische Symptomatik zumeist weniger akut als bei einer akuten Embolie.

Seltener als eine präexistente Arteriosklerose sind Vaskulitiden oder intraabdominelle Tumoren prädisponierende Faktoren.

Nichtokklusive Darmischämie (NOD)

Synonym: nichtokklusive mesenteriale Ischämie (NOMI).

Tabelle 6.6. Begleiterkrankungen bei nichtokklusiver Darmischämie (NOD/NOMI). (Aus Bruch et al. 1989)

Erkrankung	[%]
Herz	70
Niere	37
Pankreas	10
Hochdruck	10
Schock	40
Diabetes	23
Arteriosklerose	27

Medikamente: Digitalis 57 %, Diuretika 23 %.

Definition Bei der nichtokklusiven mesenterialen Ischämie (NOMI, NOD) handelt es sich um eine verminderte Perfusion der Mesenterialgefäße, ohne dass eine Arteriosklerose, Thrombose, Embolie oder Vaskulitis vorliegen.

In der Regel liegen unterschiedliche Begleiterkrankungen vor, die in Tabelle 6.6 zusammengefasst sind. Auch Medikamente, wie Digitalis, Diuretika, Katecholamine usw., können Ursache eines solchen „Niedrigflusssyndroms" sein.

Das *angiographische Bild* zeigt eine bis in die Peripherie reichende Engstellung der Äste der A. mesenterica inferior und superior (Abb. 6.39).

Chronische mesenteriale Ischämie (CMI)

Definition Bei der CMI liegen arterielle Stenosen und Verschlüsse in den viszeralen Gefäßen im Rahmen einer generalisierten Arteriosklerose vor. Die Ischämie entsteht in der Regel dann, wenn 2 der 3 großen Gefäße (A. mesenterica superior, A. mesenterica inferior, Truncus coeliacus) betroffen sind. Klinisch stehen postprandiale, abdominelle Schmerzen (Angina abdominalis), Reduktion der Nahrungsaufnahme und damit Gewichtsverlust im Vordergrund.

Abbildung 6.33 zeigt schematisch die abdominelle Gefäßversorgung. Die 3 großen Gefäße

- Truncus coeliacus,
- A. mesenterica superior (AMS) und
- A. mesenterica inferior (AMI)

besitzen zahlreiche Anastomosen untereinander. Truncus coeliacus und A. mesenterica superior werden über Kollateralen der Aa. pancreatico duodenales superiores und inferiores verbunden, A. mesenterica superior und inferior sind über die Riolan-Anastomose, eine Verbindung zwischen der A. colica me-

Abb. 6.39. Nonokklusive mesenteriale Ischämie (NOMI). Selektive Sondierung der A. mesenterica inferior: hochgradige Engstellung aller Gefäßaufzweigungen bis in die Peripherie

dia und sinistra, verknüpft. Dieses ausgedehnte Kollateralnetz ist dafür verantwortlich, dass die Arteriosklerose der großen viszeralen Arterien nur dann zu einer ischämischen Symptomatik führt, wenn wenigstens 2 der 3 großen Gefäße eine Stenose oder einen Verschluss aufweisen.

Diagnostik, Bildgebung

Mit der farbkodierten Dopplersonographie können ausgeprägte Stenosen bereits dargestellt werden, die poststenotische Dilatation nachgewiesen und Flussveränderungen diagnostiziert werden. Die Diagnose wird objektiviert mittels kontrastmittelverstärkter MR-Angiographie (ceMRA) und/oder der CT-Angiographie (Abb. 6.40 a, b). Die Sensitivität der MR-Angiographie zum Nachweis der Ursachen einer CMI liegt bei über 90% (Carlos et al. 2001; Horton et al. 2000; Trompeter et al. 2002). Eine Angiographie ist zur Diagnose und Therapieentscheidung nicht notwendig.

Merke ! Die CMI wird mittels Schnittbildverfahren wie CT oder MRT diagnostiziert.

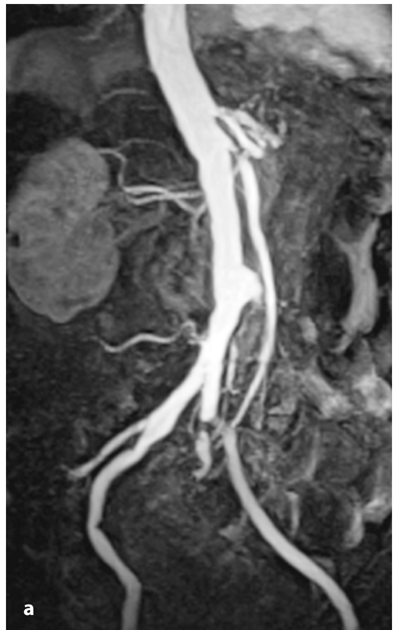


Abb. 6.40 a, b. Chronisch mesenteriale Ischämie. Diagnostik der großen abdominellen Viszeralarterien mit ceMRA (**a**) und CT-Angiographie (**b**). **a** Truncusstenosen und filiforme A.-mesenterica-superior-Stenose nachgewiesen mittels ceMRA. **b** Hochgradige Truncusabgangsstenose und mittelgradige A.-mesenterica-superior-Stenose, Nachweis mittels CT-Angiographie

Interventionelle Therapie

Bei einer akuten mesenterialen Ischämie bestimmt der Zeitfaktor die Prognose. Aus diesem Grund ist die chirurgische Revaskularisation die Methode der Wahl und interventionelle Techniken spielen keine Rolle. Dagegen ist ist die CMI einer perkutanen transluminalen Angioplasie (PTA), in der Regel der A. mesenterica superior, zugänglich. Studien hierzu verfügen alle nur über kleine Fallzahlen. In der Regel werden gleichzeitig ballonmontierte Edelstahlstents eingesetzt, da diese exakter als selbstexpandierende Designs platziert werden können (Abb. 6.41). Studien mit einem direkten Vergleich zwischen chirurgischen

Abb. 6.41 a–d. PTA und Stenting der A. mesenterica superior bei chronisch mesenterialer Ischämie. **a** Angiographie mit Nachweis der filiformen Abgangsstenose von Truncus und A. mesenterica superior. **b** Platzierung eines Führungskatheters in der A. mesenterica superior. **c** Applikation eines ballonmontierten Edelstahlstents mit **d** sehr gutem Resultat

und interventionellen Ergebnissen existieren nicht. Kasirajan et al. (2001) verglichen die Langzeitergebnisse in nichtidentischen Kollektiven. 82% der Patienten in der Interventionsgruppe wurden gleichzeitig auch mit einem Stent versorgt. Die Hospitalisationsdauer war mit 5 vs. 13 Tagen in der Interventionsgruppe deutlich kürzer als im chirurgischen Kollektiv, der Primärerfolg vergleichbar. 34% aus der Interventionsgruppe boten klinische Symptome eines Rezidivs nach 3 Jahren, jedoch nur 12% der operierten Patienten. Steinmetz et al. (2002) behandelten 19 symptomatische Patienten, 7 davon gleichzeitig mit einem Stent, 15 Patienten waren nach 3 Monaten symptomfrei. Sheeran et al. (1999) versorgten 3 Truncus- und 7 A.-mesenterica-superior-Stenosen sowie 3 A.-mesenterica-superior-Verschlüsse mittels PTA und Palmaz-Stents; ein technischer Erfolg gelang bei 12 von 13 Patienten. Nach 18 Monaten waren 9 der 13 behandelten Gefäße noch offen. Sharafuddin et al. (2003) versorgten 25 Patienten mit verschiedenen Stenttypen, 27-mal handelte es sich um eine Eingefäßintervention, einmal um eine Zweigefäßintervention, ein klinischer Benefit war in der 12 Monatskontrolle bei 20 (83%) Patienten nachweisbar.

Merke ! Eine interventionelle Therapie durch Stenting der großen viszeralen Äste liefert exzellente Ergebnisse.

Mesenterialvenenthrombose

Die mögliche Ursache für eine akute Mesenterialvenenthrombose zeigt Tabelle 6.7. Etwa 20% der akuten

Tabelle 6.7. Alter, Häufigkeit und Prognose der akuten mesenterialen Ischämie. (Aus Schölmerich u. Herfarth 2002)

Formen	Verteilung [%]	Alter [Jahre]	Letalität [%]
Arterielle Embolie	39 (10–70)	73	71
Arterielle Thrombose	29 (10–67)	72	89
Nichtokklusive Ischämie	18 (2–48)	>60	83
Venöse Thrombose	14 (2–32)	70	67

Mesenterialvenenthrombose bleiben ätiologisch ungeklärt (Schölmerich u. Herfarth 2002). Die klinische Symptomatik ist unspezifisch, bei 90% der Patienten ist der Bauchschmerz die Leitsymptomatik mit großer Variation hinsichtlich Dauer, Art, Schweregrad und Lokalisation. Insgesamt wird die Vitali-tät der akuten Mesenterialvenenthrombose im Durchschnitt mit etwa 25% (13–62%) angegeben (Übersicht bei Eckstein 2003). Mesenterialvenenthrombosen können auch chronisch asymptomatisch verlaufen und durch Ösophagusvarizenblutungen auffallen.

Diagnostik, Bildgebung

Die hohe Sensitivität der CT im Nachweis von Mesenterialvenenverschlüssen ist aus der Pankreaskarzinomdiagnostik hinreichend bekannt (Gmeinwieser et al. 1995; Raptopoulos et al. 1997). Der limitierende Faktor hier ist die Differenzierung zwischen Infiltration und Kompression, wenn das Lumen nicht komplett oder teilweise thrombosiert ist. Hingegen ist die Diagnostik bei einer Okklusion mit fehlender Kontrastierung des Lumens computertomographisch unproblematisch (Abb. 6.42). Systematische Studien hierzu, Vergleiche mit der Angiographie oder einer indirekten Spätoportographie oder MRT existieren nicht.

Abb. 6.42. Fehlende Kontrastierung der intra- wie extrahepatischen Pfortader und der V. mesenterica superior (*Pfeile*): Mesenterialvenen- und Pfortaderthrombose. Es besteht gleichzeitig eine Pneumatose der Zökalwand (*schwarzer Pfeil*)

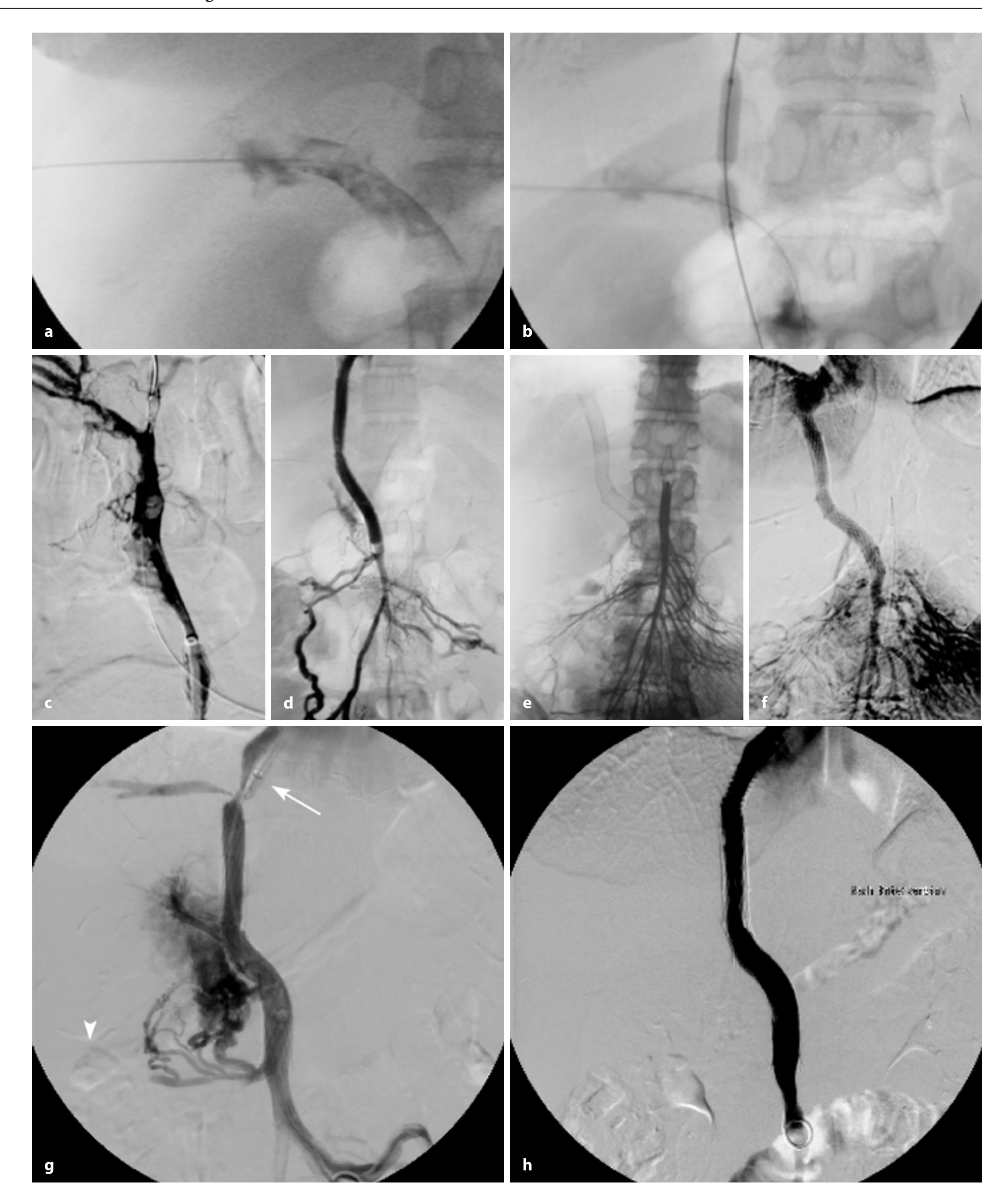


Abb. 6.43 a–h. Intervention bei akuter Mesenterialvenenthrombose. **a** Perkutane Punktion der thrombosierten V. portae unter CT-Sicht. **b** PTA des Parenchymtrakts zwischen transjugulär sondierter Lebervene und Pfortader. **c, d** Erfolgreiche Rekanalisation der V. mesenterica superior und der V. portae nach Lyse, Aspiration, PTA und Stenting. **e, f** Unauffällige Mesenterikographie und indirekte Portographie ein Jahr später. **g** 2 Jahre danach narbige Stenose (*Pfeil*) am Ausflusstrakt und kavernöse Transformation (*Pfeilspitze*) der Pfortader. **h** Erfolgreiche Dilatation und Stentverlängerung

Interventionelle Therapie

Liegen weder Peritonitis noch Zeichen der Darmnekrose vor, beschränkt sich die Therapie beim akuten Verschluss auf Antikoagulation und antibiotische Abdeckung. Eine regionale Lyse kann über einen chirurgisch applizierten Mesentieralvenenkatheter versucht werden. Eine Alternative hierzu ist die Anlage eines TIPS; über diesen Zugang kann thrombotische Material aspiriert werden, eine regionale Lyse eingeleitet und diese Verfahren mit einer PTA und der Applikation von Stents kombiniert werden (Abb. 6.43). Über den TIPS-Zugang ist dann ein Abfluss nach erfolgreicher Lyse gewährleistet.

Ischämische Kolitis

Die ischämische Kolitis ist keine Erkrankung, die auf eine arterielle Verschlusskrankheit (AVK) oder mesenteriale Embolie zurückzuführen ist, vielmehr ist dieses Krankheitsbild mit herzchirurgischen oder aortalen Operationen oder mit dem kolorektalen Karzinom assoziiert. Bei jüngeren Patienten besteht ein Zusammenhang mit der Einnahme von Medikamenten wie Digoxin, Amphetaminen oder ergotaminhaltigen Medikamenten, auch Gerinnungsstörungen werden beobachtet. Weiterhin kann eine Vaskulitis im Rahmen einer Autoimmunerkrankung Auslöser sein.

Klinisch stehen abdominelle Schmerzen, Durchfälle und untere gastrointestinale Blutungen im Vordergrund. Für die Diagnose wird heute nahezu ausschließlich die Koloskopie eingesetzt, wenngleich auch der Kolonkontrasteinlauf, früher durchaus von Bedeutung, mit typisch rundlichen Aussparungen durch intramurale Einblutungen (Abb. 6.44) typische Veränderungen bietet.

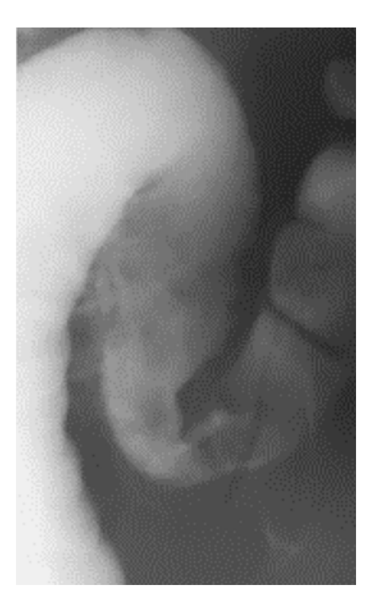


Abb. 6.44. Ischämische Kolitis. Ödematöse Wandschwellung im Sigma mit angedeuteten „thumb prints“

Literatur

American Gastroenterological Association Medical Position Statement (2000) Guidelines on intestinal ischemia. Gastroenterology 118: 951–953

Balthazar EJ, Yen BC, Gordon RB (1999) Ischemic colitis: CT evaluation of 54 cases. Radiology 211: 381–388

Barcewicz PA, Welch JP (1980) Ischemic colitis in young adults patients. Dis Colon Rectum 23: 109–114

Barnet J (2004) Akute und chronische untere gastrointestinale Blutung. In: Messmann H (Hrsg) Lehratlas der Koloskopie. Thieme, Stuttgart, S 118–142

Beglinger C (2002) Pseudomembranöse Colitis. In: Siewert JR, Harder F, Rothmund M (Hrsg) Praxis der Viszeralchirurgie, Gastroenterologische Chirurgie. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo, S 511–514

Brown AR (1972) Non-gangrenous ischemic colitis. Br J Surg 59: 463–473

Bruch HP, Broll R, Wunsch P et al. (1989) Zum Problem der nicht-okklusiven ischämsichen Enteropathie (NOD). Diagnose, Therapie und Prognose. Chirurg 60: 419–425

Carlos RC, Stanley JC, Stafford-Johnson D, Prince MR (2001) Interobserver variability in the evaluation of chronic mesenteric ischemia with gadolinium-enhanced MR angiography. Acad Radiol 8: 879–887

Eckstein HH (2003) Die akute mesentierale Ischämie. Resektion oder Rekonstruktion? Chirurg 74: 419–431

Ettore GC, Francioso G, Garribba AP, Fracella MR, Greco A, Farchi G (1997) Helical CT angiography in gastrointestinal bleeding of obscure origin. AJR Am J Roentgenol 168: 727–732

Fekety R, Shah AB (1993) Diagnosis and treatment of Clostridium difficile colitis (see comments). JAMA 269: 71–75

Feuerbach S, Timmer A, Völk M, Schölmerich J (2001) Divertikulose und Divertikulitis. Radiologe 41: 404–411

Gmeinwieser J, Feuerbach S, Hohenberger W et al. (1995) Spiral-CT in diagnosis of vascular involvement in pancreatic cancer. Hepatogastroenterology 42: 418–422

Horton KM, Corl FM, Fishman EK (2000) CT evaluation of the colon: inflammatory disease. Radiographics 20: 399–418

Jones B, Fishman EK, Siegelman SS (1982) Ischemic colitis demonstrated by computed tomography. J Comput Assist Tomogr 6: 1120–1123

Junquera F, Quiroga S, Saperoas E et al. (2000) Accuracy of helical computed tomographic angiography for the diagnosis of colonic angiodysplasia. Gastroenterology 119: 293–299

Kasirajan K, O'Hara PJ, Gray BH et al. (2001) Chronic mesenteric ischemia: open surgery versus percutaneous angioplasty and stenting. J Vasc Surg 33: 63–71

Kirkpatrick IDC, Kroeker MA, Greenberg HM (2003) Biphasic CT with mesenteric CT angiography in the evaluation of acute mesenteric ischemia: initial experience. Radiology 229: 91–98

Moawad J, Gewertz BL (1997) Chronic mesenteric ischemia. Clinical presentation and diagnosis. Surg Clin North Am 77: 357–369

Pennazio M, Santucci R, Rondonotti E, Abbiati C, Beccari G, Rossini F, de Franchis R (2004) Outcome of patients with obscure gastrointestinal bleeding after capsule endoscopy: report of 100 consecutive cases. Gastroenterology 126: 643–653

Raptopoulos V, Steer ML, Sheimann RG, Vrachliotis TG, Gougouta CA, Movson JS (1997) The use of helical CT and CT angiography to predict vascular involvement form pancreatic cancer: correlation with findings at surgery. AJR Am J Roentgenol 168: 971–978

Schmiegel W, Pox C, Adler G (2004) Neue Leitlinie „Kolorektales Karzinom“ 2004. Z Gastroenterol 42: 1129–1177

Schölmerich J, Herfarth C (2002) Gefäßerkrankungen des Dünndarms und des Kolons. In: Siewert JR, Harder F, Rothmund M (Hrsg) Praxis der Viszeralchirurgie, Gastroenterologische Chirurgie. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo, S 453–468
Schürmann K, Bücker A, Jansen M, Tacke J, Schmitz-Rode T, Günther RW (2002) Selektive CT-Mesenterikographie zur Diagnostik schwerer Darmblutungen unklaren Ursprungs: Vorläufige Ergebnisse. RoFo Fortschr Geb Rontgenstr Neuen Bildgeb Verfahr 174: 444–451
Sharafuddin MJ, Craig HO, Sun S, Kresowik TF, Corson JD (2003) Endovascular treatment of celiac and mesenteric arteries stenosis: applications and results. J Vasc Surg 38: 692–698
Sheeran SR, Murphy TP, Khwaja A, Sussman SK, Hallisey MJ (1999) Stent placement for treatment of mesenteric artery stenoses or occlusions. J Vasc Interv Radiol 10: 861–867
Siegelman SS, Sprayregen S, Boley SJ (1974) Angiographic diagnosis of mesenteric arterial vasoconstriction. Radiology 112: 533–542
Steinmetz E, Tatou E, Favier-Bavoux C et al. (2002) Endovascular treatment as first choice in chronic intestinal ischemia. Ann Vasc Surg 16: 693–699
Triester S, Leighton JA, Leontiadis G et al. (2005) A meta-analysis of the yield of caspule endoscopy compared to other diagnostic modalities in patients with obscucre gastrointestinal bleeding. Am J Gastroenterol 100: 2407–2418
Trompeter M, Brazda T, Remy CT, Vestring T, Reimer P (2002) Non-occlusive mesenteric ischemia: etiology, diagnosis and interventional therapy. Eur Radiol 12: 1179–1187
Zuckermann GR, Prakash C (1998) Acute lower intestinal bleeding: Part I: Clinical presentation and diagnosis. Gastrointest Endosc 48: 606–617

6.5 Tumoren

Die häufigsten und damit wichtigsten Tumoren des Dickdarms sind die kolorektalen Karzinome. Weiterhin sind die neoplastischen Polypen, auf deren Basis die kolorektalen Karzinome entstehen, und die nichtneoplastischen Polypen von Bedeutung. Schließlich gibt es heriditäre, familiäre Formen des kolorektalen Karzinoms, die sich grundsätzlich von sporadischen Karzinomen dadurch unterscheiden, dass eine bestimmte Mutation bereits über die Keimbahn vererbt wird.

Seltene Tumoren wie Gefäßmissbildungen, das Kaposi-Sarkom, Lymphome bei HIV, Kolonbefall beim Non-Hodgkin-Lymphom oder der Endometriose spielen für bildgebende Verfahren nur eine untergeordnete Rolle.

6.5.1 Adenome und hyperplastische Polypen

Definition Echte Adenome sind Neoplasien des Drüsenepithels mit Atypien unterschiedlicher Graduierung. Es gibt tubuläre, villöse, tubulovillöse und sägeblattartige Adenome. 1/3 aller Adenome sind flache Adenome („flat adenoma“). Hyperplastische Polypen stellen eine einfache Schleimhauthyperplasie dar, die im Gegensatz zu Adenoem keine Vorstufe des Dickdarkarzinoms sind. Mit bildgebenden Verfahren sind sie von echten Adenomen nicht zu unterscheiden.

Die WHO klassifiziert die Polypen in neoplastische und nichtneoplastische („Tumor-like-Polypen“), die wichtigsten Formen sind in Tabelle 6.8 zusammengefasst.

Tabelle 6.8. WHO-Klassifikation kolorektaler Polypen. (Nach Jass u. Sobin 1989)

Neoplastische Polypen („Tumor-like-Polypen“)	Nichtneoplastische Polypen
Adenom	Peutz-Jeghers-Polyp
Polypöses Karzinom	Juveniler Polyp
Karzinoidtumor	Hyperplastischer Polyp
Nichtepitheliale Tumoren (Lipom, Leiomyom, Hämangiom, Lymphangiom)	Benigner lymphoider Polyp
	Entzündlicher Polyp

Adenome

75% aller Polypen sind Adenome im Sinne von Neoplasien des Drüsenepithels mit Atypien unterschiedlicher Graduierung, 10% hiervon sind bereits Adenokarzinome. Die Adenome lassen sich weiterhin unterscheiden in tubuläre, villöse, tubulovillöse und sägeblattartige („serrated") Adenome. Tubuläre Adenome sind mit 65% am häufigsten, gefolgt von tubulovillösen Adenomen mit 20% und villösen Adenomen mit etwa 10%. Besonders problematisch sind flache Adenome („flat adenomas") mit einer nur geringen Erhabenheit der Mukosa und einer leichten, zentralen Einsenkung, die in Routinekoloskopien immerhin einen Anteil von etwa 1/3 darstellen. Bei 4% der kleineren, flachen Adenome <10 mm, und bei 30% der großen Adenome (≥10 mm) wurden schwere Dysplasien oder ein Adenokarzinom gefunden (Rembacken et al. 2000). Adenome dieser Art sind radiologisch mit keiner Technik verlässlich zu identifizieren.

Hyperplastische Polypen

Definition Hierbei handelt es sich um Polypen, die sessil sind, selten gestielt, und zumeist eine Größe von 5–10 mm aufweisen.

Sie sind meist singulär präsent, selten multiple. Es handelt es sich um eine einfache Schleimhauthyperplasie, die aber mit bildgebenden Verfahren nicht von echten Adenomen unterschieden werden kann, endoskopisch allerdings auch nur mit aufwändigen Techniken wie der *Chromoendoskopie*.

Juvenile Polypen

Als solche werden harmatöse Polypen bezeichnet, die im Kindes- und Jugendalter diagnostiziert werden, histologisch handelt es sich um Schleimhautretentionszysten.

Entzündliche Polypen

Entzündliche Polypen sind Folge einer abgelaufenen Kolitis. Es handelt sich um Mukosainseln und Mukosareste, die neben Ulzerationen bestehen bleiben. Solche Veränderungen sind mitunter auch mit *bildgebenden Verfahren*, sogar in der virtuellen Koloskopie bei ausreichender Größe nachweisbar (Abb. 6.45).

Polyposissyndrome

Auch hier wird zwischen einer Polyposes mit adenomatösen und harmatösen Polypen unterschieden. Tabelle 6.9 und Tabelle 6.10 fassen die wichtigsten Polyposissyndrome zusammen (Caspari et al. 2000; Kullman 2001).

Endoskopisch zeichnet sich die *familiäre adenomatöse Polypose (FAP)*, die mit einer Häufigkeit von 1:10.000 Einwohnern in westlichen Industrieländern auftritt, durch multiple (>100) Adenome aus. Beim Auftreten klinischer Symptome haben bereits bis zu

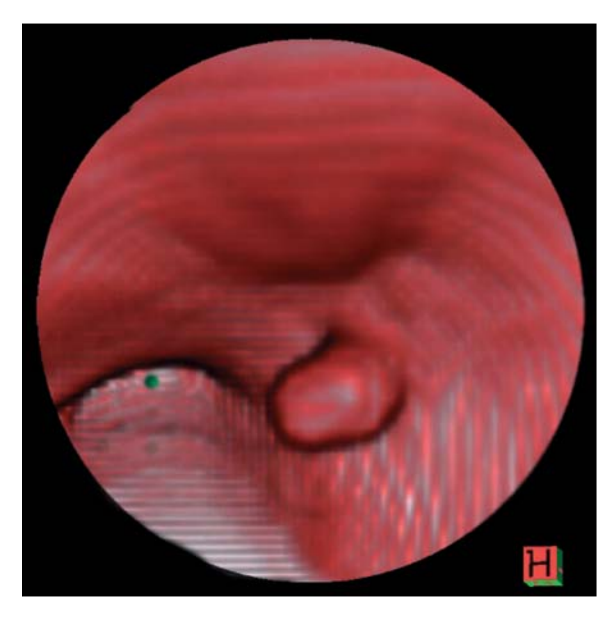


Abb. 6.45. Virtuelle Koloskopie bei Colitis ulcerosa: entzündlicher Pseudopolyp im Colon descendens

50% der betroffenen Personen ein Karzinom entwickelt. Varianten mit gleichem Karzinomrisiko sind das *Gardner-Syndrom*, heute ebenfalls als FAP bezeichnet, bei dem gleichzeitig Fibrome, Osteome im Gesichtsschädel auftreten, und das *Turcot-Syndrom*, bei dem gleichzeitig Medulloblastome als typische Mittellinientumoren vorkommen.

Das *heriditäre, nicht polypöse Kolonkarzinom (HNPCC*; Synonyme: familiäres Karzinomsyndrom, Lynch-Syndrom I, II) ist eine erbliche, kolorektale Tumordispositionserkrankung. Die Schätzwerte zur Prävalenz reichen von 2–10% (Lynch et al. 1993). Die Klinik unterscheidet sich bei Präsenz eines Kolonkarzinoms nicht von der eines sporadischen Kolonkarzinoms. Die diagnostischen Merkmale für das HNPCC werden nach den „Amsterdam Kriterien" festgelegt (Tabelle 6.11).

Werden im Rahmen eines HNPCC ausschließlich kolorektale Karzinome beobachtet, wird dies als *Lynch-Syndrom I* bezeichnet. HNPCC-Patienten besitzen eine hohe Wahrscheinlichkeit, zusätzlich extrakolonische Tumoren wie Endometriumkarzinome, Karzinome des Magens, des Pankreas und der Gallenwege zu entwickeln, mit etwa 40% ist das Endometriumkarzinom hierbei der häufigste Tumor. Auf die Genetik wird hier nicht eingegangen, bildgebende Verfahren spielen in der Diagnostik und Selektion solcher Patienten keine Rolle.

Das *Peutz-Jeghers-Syndrom* ist eine harmatöse Polypose, mit Polypen im Dünndarm und Magen und selten im Kolon, bei der in 50–80% der Patienten eine Hyperpigmentierung der Lippen- und Mundschleimhaut beobachtet wird. Es besteht ein erhöhtes

Tabelle 6.9. Adenomatöse Polypenerkrankungen. (Nach Kullmann 2001)

Erkrankung	Definition	Gastrointestinaltrakt	Andere Organbeteiligung	Gen (kartiert/kloniert)
Familiäre adenomatöse Polypose (FAP)	>100 kolorektale Adenome, Beginn des Polypenwachstums zwischen 1. und 3. Lebensdekade	>100 kolorektale Adenome distal > proximal; KRK, Risiko für KRK fast 100 %; Adenome und Karzinome im Duodenum, selten im Magen; benigne Drüsenkörperzysten im Magen	Kongenitale Hypertrophie des retinalen Pigmentepithels (CHRPE) bei 70 % der Patienten; Desmoide bei etwa 10–20 %; seltener: Hepatoblastome, Schilddrüsen. karzinome, Astrozytome, Medulloblastome	APC (1987/1991)
Allelische Varianten				
Gardner-Syndrom (heute: FAP)	Wie FAP, plus Osteome, plus Epidermoidzysten/kutane Fibrome	s. o.	Epidermoidzysten/Fibrome, Osteome, Desmoide	APC (allelisch zu FAP)
Attenuierte FAP (AAPC; „hereditary flat adenoma syndrome“)	5–100 Adenome, Beginn des Polypenwachstums jenseits der 2. Lebensdekade	5–100 Adenome, Karzinome proximal > distal	Selten	APC (allelisch zu FAP)
Turcot-Syndrom, Untergruppe FAP	Adenomatöse Polypen/ KRK plus Hirntumor	>100 Adenome + Manifestationen wie bei FAP	Medulloblastome	APC
Turcot-Syndrom, Untergruppe HNPCC	KRK plus Hirntumor	Wenige Adenome, KRK	Glioblastome	Mismatch-Reparaturgene (s. u.)
HNPCC (Lynch-Syndrom)	Multiple syn- oder metachrone KRK und andere Tumoren familiär gehäuft	Einzelne Adenome, die zu KRK entarten (proximal > distal)	Karzinome des Endometriums, des Urothels, des oberen GI-Trakts, Pankreas, Ovarien, andere	Mismatch-Reparaturgene hMSH2, hMLH1, hPMS1, hPMS2, hMSH6/GTBP, hMSH3?, hMLH3?, andere?
Muir-Torre-Syndrom (Untergruppe)	Talgdrüsentumor plus viszeraler Tumor	Kolonkarzinome	Talgdrüsentumoren, Endometriumkarzinom, andere HNPCC-assozierte Tumoren	Mismatch-Reparaturgene hMSH2, hMLH1, andere?

Tabelle 6.10. Hamartomatöse Polyposen. (Nach Kullmann 2001)

Erkrankung	Definition	Gastrointestinaltrakt	Andere Organbeteiligung	Gen (kartiert/kloniert)
Peutz-Jeghers-Syndrom	Mindestens 2 hamartomatöse Polypen vom Peutz-Jeghers-Typ oder ein Peutz-Jeghers-Polyp plus Pigmentflecken der Lippen- und Mundschleimhaut oder ein Peutz-Jeghers-Polyp bei positiver Familienanamnese	Peutz-Jeghers-Polypen im Dünndarm und Magen, seltener im Kolon	Hyperpigmentierung der Lippen- und Mundschleimhaut (Melaninspots) bei 50–80 % der Patienten, gutartige endokrine Ovarial-/Hodentumoren, erhöhtes Risiko für Mamma-, Zervix- und Pankreaskarzinome	STK11/LKB1 (1997/1998)
Familiäre juvenile Polypose	Mindestens 5 „juvenile Polypen“ oder ein juveniler Polyp bei positiver Familienanamnese	Juvenile Polypen im Dickdarm; erhöhtes Risiko für bösartige Tumoren des GI-Trakts	Unklar	HMAD4/ SMAD4/ DPC4 (1998/1998)
Cowden-Syndrom	Multiple Hamartome in vielen Geweben einschließlich Darm	Hamartomatöse Polypen im Kolon und Magen	Verruköse Papeln im Gesicht (Tricholemmome), Papillome mit kopfsteinpflasterartigen Erscheinungen an Lippen, Zahnfleisch und Mundschleimhaut, keratotische Papeln an Händen und Füßen, Zysten und Fibroadenome der Brust und Ovarien, Struma und follikuläre Adenokarzinome der Schilddrüse, Makrozephalie	PTEN/MMAC1 (1996/1997) Gen auf Chromosom 6q21 (1996 kartiert)
Alleische Varianten Bannayan-Znana-Syndrom (Bannayan-Riley-Ruvalcaba-Syndrom)	Makrozephalie plus subkutane und viszerale Lipome und Hämangiome			
Lhermitte-Duclos-Syndrom	Hamartome der Gliazellen im Zerebellum			
„Hereditary mixed polyposis syndrome“	Hamartomatöse Polypen (ähnlich, aber nicht identisch mit juvenilen Polypen), Adenome, entzündliche Polypen und Karzinome im Kolon		Unklar	

Tabelle 6.11. Amsterdam-Kriterien. (Nach Kullmann 2001)

Amsterdam-Kriterien I
Ziel: Einheitliche Patientenrekrutierung zur Identifizierung der ursächlichen Gene
Mindestens 3 Personen an histopathologisch gesichertem kolorektalem Karzinom erkrankt, alle folgenden Kriterien müssen erfüllt sein:

1. Ein Patient Verwandter 1. Grades der beiden anderen Patienten
2. Mindestens 2 aufeinanderfolgende Generationen betroffen
3. Mindestens ein kolorektales Karzinom vor dem 50. Lebensjahr diagnostiziert, FAP ausgeschlossen

Amsterdam-Kriterien II
Ziel: Vollständigere Patientenerfassung als unter

Amsterdam I
Wie Amsterdam-Kriterien I, jedoch werden auch extrakolonische Tumoren berücksichtigt (Endometrium, Dünndarm und ableitende Harnwege)

Abb. 6.46 a, b. Peutz-Jeghers-Syndrom. Ikterus bei Papillenobstruktion durch multiple Polypen im Duodenum, als Korrelat der Polypose bestehen multiple Aussparungen im Magen, Duodenum und Dickdarm. **c** Als Korrelat der Polypen bestehen in der CT multiple Aussparungen intraluminal in den kontrastierten Darmschlingen

Risiko für Mamma-, Zervix- und Pankreaskarzinome. Ausgeprägte Befunde beim Peutz-Jeghers-Syndrom sind auch mit bildgebenden Verfahren wie einer fraktionierten Magen-Darm-Passage, einem klassischen Enteroklysma nach Sellink oder in der CT problemlos zu identifzieren (Abb. 6.46 a–c).

Diagnostik und Bildgebung

Ein Kolonkontrasteinlauf im Doppelkontrast liefert für Polypen jeglicher Art ein typisches Bild: in Abhängigkeit davon, ob sie en face oder tangential getroffen werden, imponieren sie als Kontrastmittelaussparung oder als Ringstruktur und runder oder ovaler Füllungsdefekt (Abb. 6.47, Abb. 6.48, Abb. 6.49, Abb. 6.50). Die Untersuchung gibt keine Information darüber, ob es sich um ein typisches Adenom oder um einen hyperplastischen Polypen ohne Entartungstendenz handelt. Wie bei allen anderen Verfahren auch, ist der Nachweis größenabhängig. Historische Daten bescheinigen der Doppelkontrasttechnik für Polypen ≥1 cm eine Sensitivität von 95 %.

Zumindest in der Bundesrepublik und in Westeuropa spielt der Kolonkontrasteinlauf zum Nachweis von Polypen mittlerweile keine Rolle mehr, da die Koloskopie die Polypen direkt nachweist und gleichzeitig eine Polypektomie gestattet.

Abb. 6.47. Kontrasteinlauf im Doppelkontrast. 1 cm großer Polyp mit glatten Außenkonturen und kleinem Stiel

Abb. 6.48. Wandständiger Polyp, Kontrasteinlauf. Die innere Begrenzung ist relativ scharfrandig, während die äußere Kontur unscharf imponiert

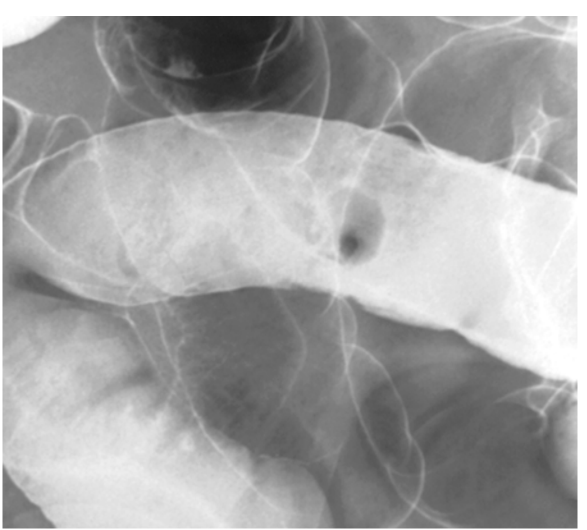


Abb. 6.49. Kleiner gestielter Polyp mit Target-Zeichen. Der Polypenstiel ist als Aussparungsfigur im Polypen sichtbar

Merke ! Konsequenterweise empfehlen die Leitlinien zum kolorektalen Karzinom der Deutschen Gesellschaft für Verdauungs- und Stoffwechselkrankheiten (DGVS) auf der Basis einer S3-Leitlinien-Konferenz 2004 sowohl für das Screening der asymptomatischen Bevölkerung, aber auch für die Untersuchung von Risikogruppen, derzeit ausschließlich Koloskopie, Sigmoidoskopie und den fäkalen, okkulten Bluttest (FOBT, Guajak-Test; Schmiegel et al. 2004).

Abb. 6.50. Gestieltes villöses Adenom. Die Oberfläche des gestielten Polypen ist zerklüftet und wirkt blumenkohlartig. Breiter, langer Stiel, sodass eine vermehrte Beweglichkeit des Polypen resultiert

Auf die Bedeutung der virtuellen Koloskopie als Screening-Technik wird beim kolorektalen Karzinom eingegangen.

Auch wenn in der täglichen Praxis der Nachweis von Polypen mittels Kolonkontrasteinlauf keine Rolle mehr spielt, ist zumindest die Kenntnis der Morphologie von Bedeutung, da Polypen mitunter als Zufallsbefunde identifiziert werden.

6.5.2 Maligne Tumoren des Dickdarms

Tabelle 6.12 zeigt die histologische Klassifikation der primären kolorektalen Karzinome gemäß WHO.

Kolorektales Karzinom

Definition, Klassifikation

Überwiegend handelt es sich um Adenokarzinome, die sich aus Adenomen entwickelt haben. Hinsichtlich der Differenzierung wird in

- Gx Differenzierungsgrad kann nicht bestimmt werden,
- G1 gut differenziert,
- G2 mäßiggradig differenziert,
- G3 schlecht differenziert,
- G4 undifferenziert

unterschieden. Hierbei werden Siegelringkarzinome als G3, undifferenzierte und kleinzellige Karzinome als G4-Tumoren klassifiziert. Tumoren mit der Graduierung G1 und G2 werden als „Low-grade-" und G3- und G4-Tumoren als „High-grade-Tumoren" bezeichnet.

Tabelle 6.12. Histologische Klassifikation primär kolorektaler Tumoren

Epitheliale Tumoren	Nichtepitheliale Tumoren
Adenokarzinom	GIST-Tumoren, Leiomyosarkom
Muzinöses Adenokarzinom	Hämatopoetische und lymphatische Neoplasien
Siegelringzellkarzinom	Nichtklassifizierbare Tumoren
Plattenepithelkarzinom	
Adenosquamöses Karzinom	
Undifferenziertes Karzinom	
Kolloides Karzinom	
Nichtklassifizierbares Karzinom	

TNM-Klassifikationen

Für die klinische Stadieneinteilung wird nahezu ausschließlich die TNM-Klassifikation der UICC (Union International Contre le Cancer) verwendet, bei der die Invasionstiefe des Primärtumors (T), der Lymphknotenstatus (N) und die Präsenz von Fernmetastasen (M) berücksichtigt werden. Tabelle 6.13 und Tabelle 6.14 zeigen die TNM-Klassifikation und die Dukes-Klassifikation. Letztere wurde wiederholt modifiziert, sodass keine einheitliche Standardklassifikation nach Dukes mehr existiert. Die hier abgebildete Modifikation ist die am meisten verwendete Version.

Bei einem Carcinoma in situ (Cis) handelt es sich um ein auf die Mukosa beschränktes Karzinom, welches die Muscularis mucosae nicht infiltriert hat. Es wird auch als hochgradige Dysplasie bezeichnet.

Zusätzlich wird gekennzeichnet, welche diagnostische Methode der Klassifikation zugrunde liegt. So bedeutet ein dieser Einstufung vorangestelltes „c", dass ausschließlich eine klinische Untersuchung der Einstufung zugrunde liegt, ein „p", dass das Operationspräparat Grundlage der Klassifikation war. Hier bedeutet pTX, dass der Primärtumor nicht beurteilt werden kann, pT0, dass für einen Primärtumor kein Anhalt existiert und pTis, dass ein Carzinoma in situ (Cis) vorliegt.

Tabelle 6.13. TNM/pTNM-Klassifikation des Kolonkarzinoms

T	*Primärtumor*
TX	Primärtumor kann nicht beurteilt werden
T0	Kein Anhalt für Primärtumor
Cis	Carcinoma in situ (reine Ausbreitung des Tumors in der Mukosa)
T1	Tumor infiltriert Submukosa (entspricht weitgehend Stadium Dukes A)
T2	Tumor infiltriert Muscularis propria (entspricht Dukes B1)
T3	Tumor infiltriert durch die Muscularis propria in die Subserosa oder in nichtperitonealisiertes perikolisches oder perirektales Gewebe (entspricht Dukes B2)
T4	Tumor perforiert das viszerale Peritoneum oder infliltriert direkt andere Organe oder Strukturen (z. B. Prostata, Beckenwand, Ureter, Leber)
N	*Regionäre Lymphknoten*
NX	Regionäre Lymphknoten können nicht beurteilt werden
N0	Keine regionären Lymphknotenmetastasen
N1	Metastasen in 1–3 perikolischen/perirektalen Lymphknoten (analog zu Dukes C1)
N2	Metastasen in 4 oder mehr perikolischen bzw. perirektalen Lymphknoten (analog zu Dukes C2)
N3	Metastasen entlang eines benachbarten Gefäßstammes (z. B. A. colica dextra)
M	*Fernmetastasen*
MX	Das Vorliegen von Fernmetastasen kann nicht beurteilt werden
M0	Keine Fernmetastasen
M1	Fernmetastasen

Tabelle 6.14. Dukes-Klassifikation für das Rektumkarzinom

Stadium	DUKES	T	N	M	Fünfjahresüberlebensrate
0	-	Cis	0	0	98–100%
I	A	1	0	0	95–100%
	A	2	0	0	
II	B	3	0	0	80–85%
	B	4	0	0	
III	C1	Jedes T	1	0	50–70%
	C2	Jedes T	2,3	0	
IV	D	Jedes T	Jedes N	1	5–15%

Bildgebende Diagnostik beim kolorektalen Karzinom

■ **Screening.** Screening bedeutet die Untersuchung von Personen, die keiner Risikogruppe für das Auftreten eines kolorektalen Karzinoms angehören. Gemäß den Leitlinien zum kolorektalen Karzinom 2004 (S3-Leitlinien-Konferenz in der Bundesrepublik) ist das Standardverfahren die Koloskopie, die ab dem 55. Lebensjahr für sinnvoll erachtet wird. Für Personen, die eine Koloskopie ablehnen, wird ein fäkaler okkulter Bluttest (FOBT, Guajak-Test) empfohlen. Die Effizienz des FOBT als Screening-Methode für das kolorektale Karzinom ist durch 3 randomisierte Studien belegt, die zeigen konnten, dass die Mortalität durch ein kolorektales Karzinom um 15–33% gesenkt werden kann. Immunologische Stuhltestverfahren und molekulare Screening-Verfahren stellen derzeit keine Alternative zum FOBT dar. Auf die Bedeutung virtueller Techniken s. unten, „Virtuelle Koloskopie (Kolonographie) zur Polypendetektion".

■ **Virtuelle Koloskopie (Kolonographie) zur Polypendetektion.** Für beide Techniken, CT- und MR-Kolonographie, ist eine Darmvorbereitung der Patienten analog der Koloskopie notwendig. Zur CT-Kolonographie erfolgt eine Darmdistension mit Raumluft oder CO_2 und die intravenöse Applikation von Butylscopolamin. Die Untersuchung erfolgt in Bauch- und Rückenlagen, um mobile Inhalte wie Flüssigkeit

oder Stuhlreste von sessilen Läsionen wie Polypen oder Tumoren differenzieren zu können. Magnetresonanztomographisch erfolgt bei der „Dark-lumen-Technik" eine identische Vorbereitung und die rektale Füllung des Dickdarms mit 1500–2000 ml Wasser. In der CT erfolgt eine 2D-multiplanare Rekonstruktion mit beliebiger Schnittführung, 3D-endoluminale Bilder werden auf der Basis von Volumen- oder Oberflächenrekonstruktionstechniken („volume rendering"/VR oder „surface shaded display"/SSD) generiert. Die virtuelle Kamera folgt einem vorgegebenem Pfad und betrachtet das Darmlumen von innen. Für diese Technik ist mittlerweile Software verfügbar, die eine Automatisierung des Vorgangs übernimmt. Die gleiche Technik wird eingesetzt, um auf magnetresonanztomographisch akquirierten Datensätzen eine virtuelle Koloskopie zu generieren. Abbildung 6.51 a,b und Abb. 6.52 zeigen typische Bilder einer virtuellen Endoskopie aus MR- und CT-Datensätzen bei einem Polypen und einem Karzinom.

Erwartungsgemäß zeigen alle Studien, dass die Detektionsrate von Polypen größenabhängig ist. Eine Differenzierung zwischen Adenomen und hyperplastischen Polypen mit diesen Techniken gelingt nicht (Pickhardt et al. 2003). Nahezu alle Studien untersuchen Kollektive, die eine hohe Prävalenz für Polypen und Karzinome besitzen, also nicht die typische Screening-Population darstellen (Johnson et al. 2003), sondern eine höhere Prävalenz für Polypen besitzen. Eine neuere Metaanalyse (Mulhall et al. 2005) berücksichtigt nur Studien, bei denen ein prospektiv, geblindetes Design bestand, die virtuelle Koloskopie nach kompletter Vorbereitung wie zur Koloskopie durchgeführt wurde, die Koloskopie Goldstandard war, die Kollimation nicht >5 mm betrug und eine 2D/3D-Interpretation mittels CAD, also automatischer Auswerte-Software, erfolgte. Zumindest für Polypen >9 mm wurde eine Sensitivität bei einer Auswertung pro Patient von im Durchschnitt 85% ermittelt, sie betrug für 6–9 mm große Polypen 70% und für Polypen <6 mm nur noch 48%. Potenzielle Bias, der dieser Metaanalyse zugrunde liegenden Studien, sind allerdings, dass in diesen vor allem Hochrisikokollektive untersucht wurden. Außerdem gibt es keine Aussagen zur Interobserver-Variabilität.

Eine andere Studie, bei der ebenfalls eine automatische Software zum Polypennachweis eingesetzt wurde, ermittelte in einer Screening-Population allerdings eine Sensitivität für Adenome >10 mm von 89,3% (Summers et al. 2005). Alle genannten Studien wurden mittels CT-Kolonographie durchgeführt. Zur MR-Kolonographie zum Polypennachweis liegt erst eine Studie an einem gemischten Kollektiv von 100 Patienten vor. Die Sensitivität für Polypen ≥10 mm betrug hier ebenso wie die Spezifität 100% (Hartmann et al. 2006), 3/4 aller Patienten dieser Studie waren allerdings symptomatisch.

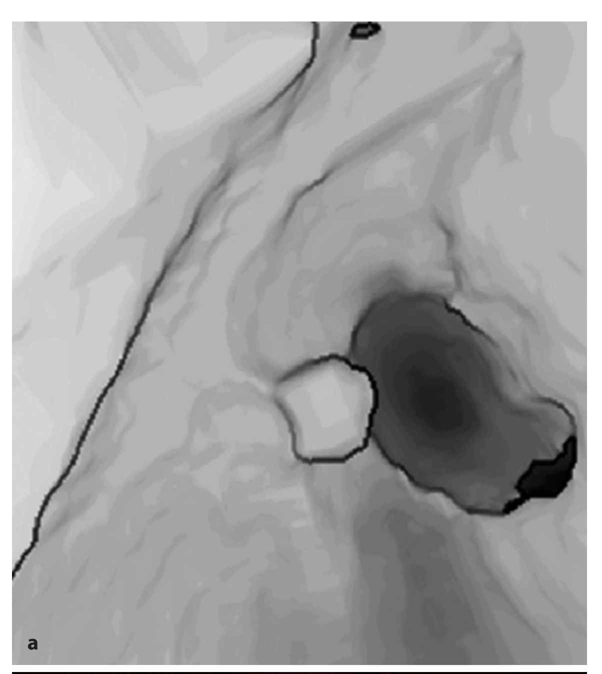


Abb. 6.51 a, b. **a** Virtuelle Endoskopie, CT-Kolonographie, die einen 1 cm großen, gestielten Polypen im Sigma identifiziert. **b** Das koloskopische Bild

Die widersprüchlichen Angaben zur Leistungsfähigkeit der virtuellen Koloskopie zum Polypennachweis gestattet derzeit nicht, diese Technik als Alternative zur klassischen Koloskopie einzusetzen, ihre Anwendung ist derzeit nur in Studien gerechtfertigt. Bereits jetzt kann ihr Einsatz sinnvoll sein, wenn eine Endoskopie inkomplett ist, endoskopisch nicht pas-

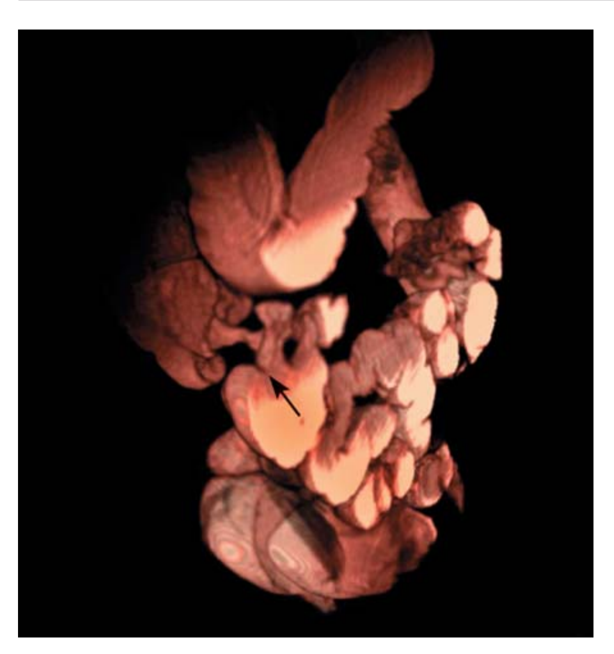


Abb. 6.52. MR-Datensatz bei endoskopisch nicht passierbarem Tumor im Zökum, 3D-Modell für die virtuelle Koloskopie. Typisches Apple-core-Zeichen (*Pfeil*) als Tumorkorrelat. Der Zökalpol hinter der Stenose ist virtuell ebenfalls einsehbar

Abb. 6.53. Kontrasteinlauf im Monokontrast mit wasserlöslichem Kontrastmitte. Am Übergang Sigma/Colon ascendens (*Pfeilspitze*) besteht eine filiforme, endoskopisch nicht passierbare Stenose, typisches Apple-core-Bild eines Karzinoms. Nachweis eines Zweitkarzinoms (*Pfeil*) mit identischer Morphologie im Colon transversum

sierbare Stenosen vorliegen oder Patienten die klassische Koloskopie ablehnen. Systematische Studien hierzu existieren nicht.

Diagnostik

■ **Primärtumor (T).** Zwar erreichen *Doppelkontrastuntersuchungen* mit Barium eine Sensitivität von mehr als 90% im Nachweis kolorektaler Karzinome (Kelvin u. Maglinte 1987), diese klassischen Techniken spielen aber in der täglichen Praxis in der Bundesrepublik und in Europa keine Rolle mehr. Die Koloskopie ist die Standardtechnik, die gleichzeitig eine Biopsie erlaubt oder auch eine Polypektomie gestattet.

Die *Koloskopie* soll den gesamten Dickdarm komplett erfassen, um synchrone Zweitkarzinome verlässlich zu erfassen (vgl. Abb. 6.53).

Merke ! Ein Kolonkontrasteinlauf wird allenfalls noch eingesetzt, wenn die Endoskopie aus technischen Gründen, z. B. infolge einer Tumorstenose, inkomplett ist. Die typische Morphologie eines Dickdarmkarzinoms ist die filiforme Stenose, die an ein „apple-core" erinnert, und die Schleimhautdestruktion (Abb. 6.53, Abb. 6.54).

Merke ! Eine verlässliche Differenzierung der T-Kategorie ist mit bildgebenden Verfahren nicht möglich, da die Wandschichten nicht differenziert werden können.

Abb. 6.54. Zirkulär wachsendes Sigmakarzinom mit schüsselförmigem Randsaum und hochgradige Lumeneinengung, Apple-core-Zeichen

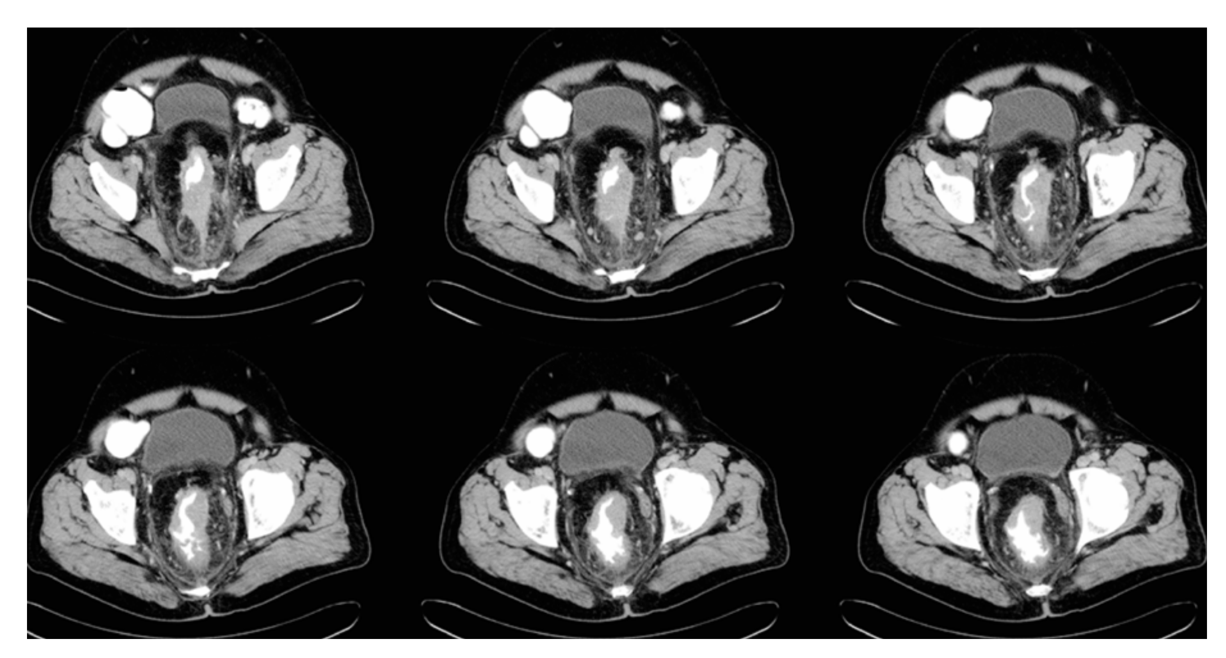


Abb. 6.55. Rektumkarzinom. CT: stenosierender Tumor mit massiver Wandverdickung, pT4, Infiltration ins perirektale Fettgewebe, lokale Lymphangiosis carcinomatosa mit streifiger Infiltration des Fettgewebes

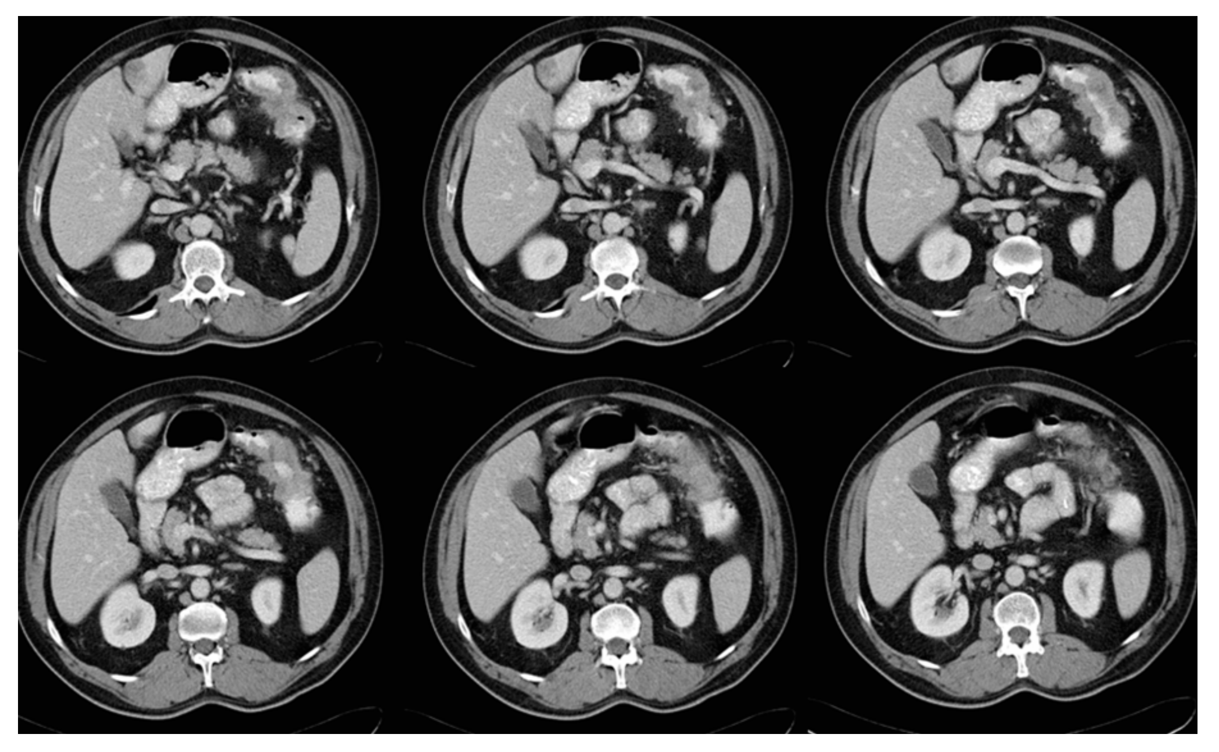


Abb. 6.56. Kolonkarzinom, linke Flexur. CT: als Tumorkorrelat Wandverdickung in der linken Flexur, Apple-core-Bild, Infiltration ins regionäre Fettgewebe, pT4

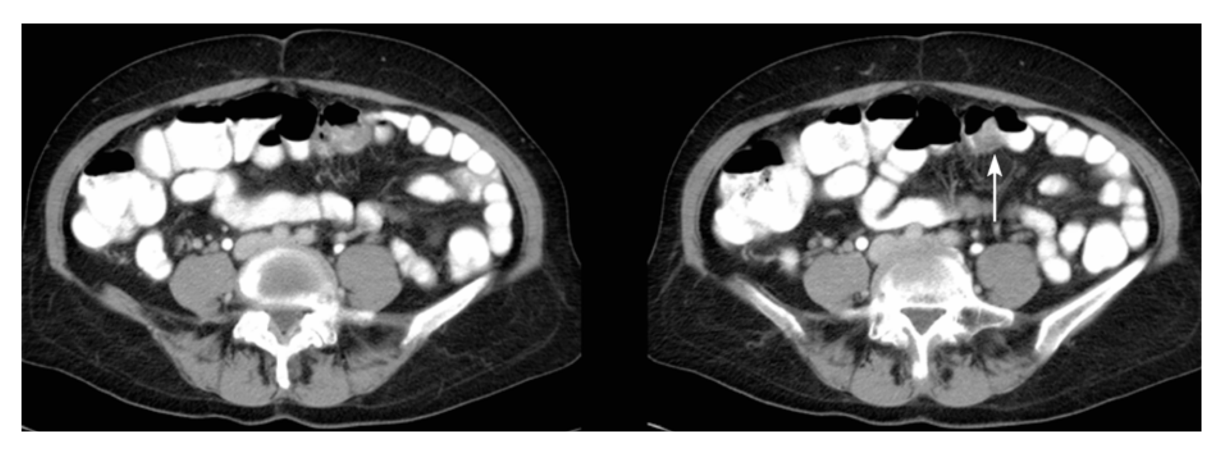


Abb. 6.57. Karzinom des Colon transversum. CT: Als Tumorkorrelat besteht eine Verdickung der Hinterwand im Colon transversum, letztlich von Darminhalt nicht zu unterscheiden (*Pfeil*). Histologisch/pathologisch T2-Kategorie

Abb. 6.58. Rektumkarzinom. CT: exzentrische Wandverdickung als Tumorkorrelat (*Pfeil*). In der koronaren Rekonstruktion (rechts) typisches Apple-core-Zeichen (*Pfeil*)

Nach der Literatur liegt die Genauigkeit der *CT* (Einzelschichttechnik) für das T-Staging zwischen 33 und 77% (nach Pessaux et al. 2001). T1-Tumoren besitzen häufig kein Korrelat in der CT oder in der *MRT*; T1-Tumoren können deshalb auch nicht verlässlich von T2- und T2- ebenso wenig von T3-Tumoren differenziert werden. Die Identifikation von T4-Tumoren ist mit allen bildgebenden Verfahren meist unproblematisch. Die typischen Befunde für CT oder MRT beim kolorektalen Karzinom sind die lokale oder zirkuläre Wandverdickung, die Lumeneinengung, auch das für den Kontrasteinlauf typische Apple-core-Zeichen sowie Injektionen des umgebenden Fettgewebes und Invasion in andere Organe (Abb. 6.55, Abb. 6.56, Abb. 6.57, Abb. 6.58).

Für die präoperative T-Kategorisierung beim Rektumkarzinom steht neben der *Endosonographie* auch die MRT zur Verfügung. Der Einsatz der CT zum Staging eines kolorektalen Tumors ist die Standardtechnik, da größere Tumoren (T3/T4) fast immer ein adäquates Korrelat in der CT besitzen und die Invasion in andere Organe beurteilt werden kann.

■ **Lymphknotenmetastasen (N).** *CT*, *EUS* und die *MRT* sind etablierte Methoden zum Nachweis regionaler Lymphknotenmetastasen. Für alle Methoden ist das Kriterium eines metastatischen Befalls identisch, einziger Parameter ist die Vergrößerung von Lymphknoten. Lymphknoten von 10 mm und mehr und „cluster" kleinerer Lymphknoten gelten als typische

Kriterien (Balthazar et al. 1988; Freeny et al. 1986; Grabbe et al. 1983; Rifkin et al. 1989). Die Sensitivität mit allen Verfahren ist niedrig.

CAVE Falsch-negative Resultate sind vorprogrammiert, da befallene, aber nicht vergrößerte Lymphknoten nicht identifiziert werden können.

Die Sensitivität für die CT wird auf <50% beziffert, gleiches gilt auch für den EUS (Rifkin et al. 1989).

■ **Fernmetastasen (M).** Bis zu 20% aller Patienten weisen zum Zeitpunkt der Diagnose bereits eine Lebermetastasierung auf. Standardtechniken zum Nachweis oder Ausschluss von Lebermetastasen sind der *Ultraschall*, die *CT* und die *MRT*. Zur Untersuchungstechnik und Nachweisrate s. Kap. 7.

Bei Rektumkarzinomen ist neben einer CT oder MRT von Becken und Abdomen auch eine CT des Thorax sinnvoll, da Rektumkarzinome neben der Leber auch in die Lunge metastasieren. Zahlen zur Häufigkeit von Lungenmetastasen oder zur Nachweiserate der CT im Vergleich zur konventionellen Thoraxtechnik beim Rektumkarzinom existieren nicht, sodass in den Leitlinien der DGVS die CT derzeit auch nicht als Standardtechnik zur Untersuchung der Lunge empfohlen wird.

Merke Auch eine Beurteilung der M-Kategorie ist unzuverlässig, da vergrößerte, aber nicht metastatische befallene Lymphknoten nicht von entzündlich veränderten Lymphknoten unterschieden werden können, und kleine, aber befallene Lymphknoten nicht als solche eingeordnet werden können.

■ **Tumorrezidive.** Häufigste Lokalisation eines Rezidivs ist die Leber, die bei 20–25% aller Patienten mit Rezidiven betroffen ist. Lokalrezidive und an der Anastomose, extra- oder intraluminal, werden bei 15–22% aller Patienten beobachtet (Gall et al. 1986).

Nach Kolorektalresektionen oder sphinktererhaltenden Operationen dominiert die *Endoskopie* mit Biopsie in der Rezidivdiagnostik analog der Diagnostik der Primärtumoren und ist radiologischen Techniken überlegen. Für den Nachweis extraluminaler Tumorrezidive, die endoskopisch nicht diagnostiziert werden können, werden die *CT* und die *MRT* eingesetzt.

Die typischen Kriterien für extraluminale Tumorrezidive sind (Abb. 6.59, Abb. 6.60):

- Größenzunahme einer präexistenten Raumforderung (in der Regel Narbengewebe) oder neu aufgetretener Weichteilprozess,
- Asymmetrie, Inhomogenität, Infiltration angrenzender Strukturen,
- ossäre Destruktion (Sakrum-, Rektumkarzinom),
- streifige Infiltration des periluminalen Fettgewebes.

Die Kriterien sind für CT und MRT identisch. In der MRT ist auch eine erhöhte Signalintensität in T2-gewichteten Sequenzen suspekt für ein Rezidiv. Die Kontrastmitteldynamik zeigt in der MRT beim Rezidiv einen starken Anstieg der Kontrastmittelkurve, gefolgt von einer Platteauphase, was eine Differenzierung gegenüber Narben gestattet (Blomqvist et al. 1998; Dicle et al. 1999).

Bei extraluminalen Tumorrezidiven kann in der Regel eine perkutane Biopsie problemlos vorgenommen werden (vgl. Abb. 6.59).

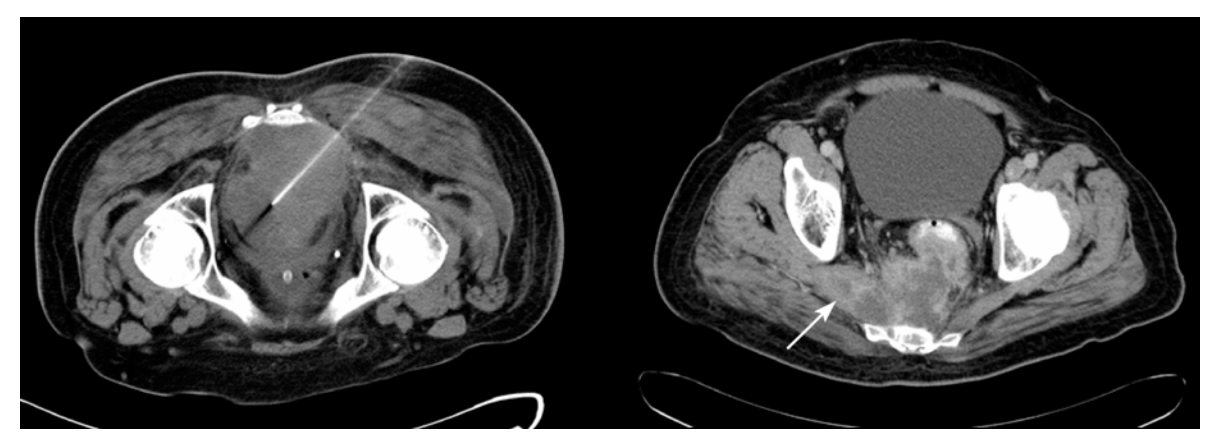
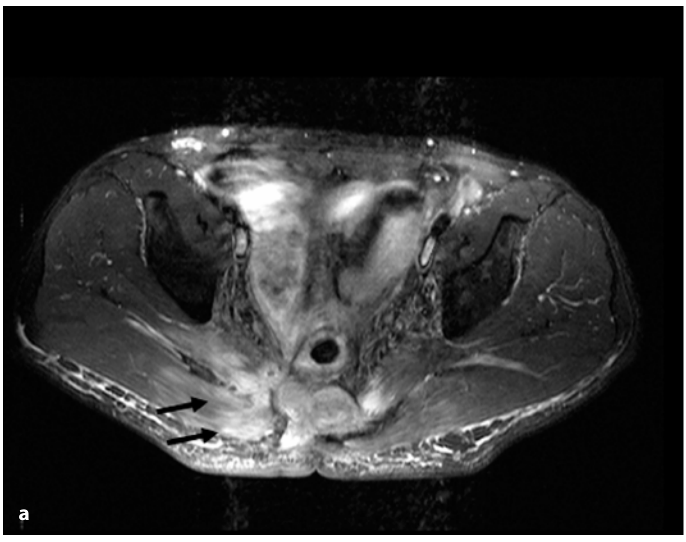


Abb. 6.59. Lokalrezidiv eines T4 (pT4) Rektumkarzinoms. Weichteildichte Tumorformation präsakral (*Pfeil*) mit Infiltration des M. piriformes rechts und Infiltration des Hartmann-Stumpfes, keine Knochendestruktion. Verifikation mittels Biopsie



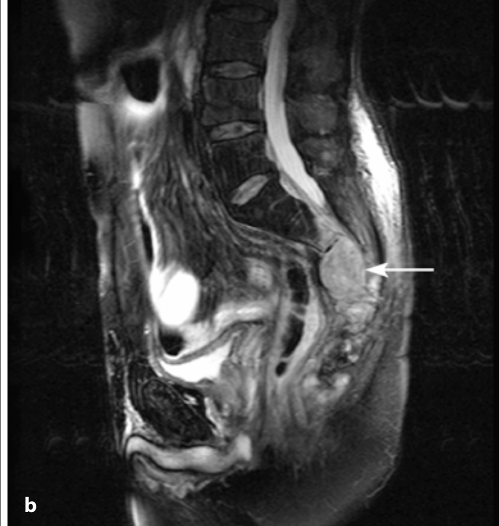


Abb. 6.60 a, b. Lokalrezidiv Rektumkarzinom (*Pfeile*). MRT T2-TSE-Sequenz mit Fettsättigung, **a** axiale und **b** sagittale Ebene. Keine Osteodestruktion

Andere Tumoren

Karzinoid

Die Karzinoide entstehen aus enterochromaffinen Zellen der Darmmukosa. Sie sind relativ selten und gelten als semimaligne. Etwa 4% aller operierten und 6% aller obduzierten epithelialen malignen Tumoren des Kolons sind Karzinoide. Meist metastasieren sie in Leber und Lymphknoten. Ihr Häufigkeitsgipfel liegt um das 50. Lebensjahr. Sie können im gesamten Magen-Darm-Trakt auftreten. Bevorzugte Lokalisation sind das terminale Ileum und die Appendix (80–90%), 10–17% liegen im Rektum, die übrigen Dickdarmabschnitte sind selten betroffen. Multiple Lokalisationen sind möglich.

Klinisch bleiben die meisten Karzinoide stumm. Bei Befall der Appendix können Beschwerden wie bei der Appendizitis vorliegen. Werden die Läsionen >2 cm, sind auch peranale Blutabgänge insbesondere bei Lokalisation im Rektum möglich.

Da Karzinoide auch gehäuft pharmakokinetisch wirksame Substanzen wie Serotonin, Kinine, Histamine und Prostaglandine erzeugen, können bei Abgabe dieser Substanzen ins Blut Symptome auftreten, die als „Karzinoidsyndrom“ bezeichnet werden. Dazu zählen vasomotorische Störungen wie „flush“ und Hypermotilität des Dünndarms mit Krämpfen, Durchfall oder Erbrechen, Bronchialobstruktion mit Husten und Zyanose sowie bei Herzbeteiligung die Endokardfibrose. Dieses Karzinoidsyndrom ist in der Regel Ausdruck einer Metastasierung und bei der kolorektalen Form selten. Infolge der Leberfiliae können ebenfalls Symptome hervorgerufen werden, die durch die Hepatomegalie bedingt sind.

Im *Kontrasteinlauf* findet sich eine polypoide, sessile, teils infiltrierende, teils ulzerierende Läsion, die sich nicht wesentlich vom kolorektalen Karzinom unterscheidet. Da häufig die extraluminale Tumorkomponente größer ist, kann mit den *Schnittbildverfahren* die Tumorausbreitung besser beurteilt werden. In der CT soll der Nachweis fibrosierender mesenterialer Infiltrationen für die Karzinoiddiagnose sprechen.

Differenzialdiagnostisch kommen neben dem kolorektalen Karzinom Polypen und submukös wachsende Tumoren in Betracht wie auch alle Darmwandtumoren, z. B. Lymphome, Leiomyome usw.

Beim klinischen Verdacht auf ein Karzinoid ist die Suchmethode die CT.

Malignes Melanom

Insgesamt sind nur vereinzelt Fälle eines malignen Melanoms im Dickdarm beschrieben, die alle im Rektum lokalisiert waren und im höheren Lebensalter beobachtet wurden.

6.5.3 Benigne und maligne nichtepitheliale Tumoren

Bei den nichtepithelialen Tumoren des Dickdarms lassen sich Tumoren des Fettgewebes, der glatten Muskulatur, des Bindegewebes, des Nervengewebes und des lymphattischen Gewebes unterscheiden. Insgesamt ist das Vorkommen dieser nichtepithelialen Tumoren selten, sie machen zusammen nur etwa 5% der benignen kolorektalen Tumoren aus.

Lipome

Lipome sind die häufigsten nichtepithelialen benignen Tumoren des Kolons. Sie treten meist solitär auf, bevorzugt im Colon ascendens. Neben einer submukösen kann auch eine subseröse Ausbreitungsform vorliegen.

Da Lipome selten Auslöser von klinischen Symptomen sind, werden sie meist nur zufällig oder bei Operationen bzw. Obduktionen entdeckt. Lipome >4 cm Größe verursachen Schmerzen, können für rektale Blutabgänge Anlass sein und Symptome einer Obstruktion erzeugen, insbesondere wenn sie Auslöser einer Invagination sind.

Im *Kontrasteinlauf* liegt ein durch das Lipom bedingter, glatt begrenzter Füllungsdefekt vor, die Wand bleibt normal aufdehnbar, und der Schleimhautüberzug ist intakt. In der *CT* ist neben einer ovalen, glatt begrenzten Raumforderung der niedrige Dichtwert von –40 HE hinweisend auf ein Lipom.

Liposarkome

Die benignen Lipome entarten fast nie maligne. Die seltenen Liposarkome entwickeln sich als eigenständiger Tumor. Ausbreitungsform und primäres Erscheinungsbild sind ähnlich dem Lipom. Im Gegensatz zum Lipom sind in der *CT* die Dichtewerte variabel und können von +60 bis –20 HE schwanken, wobei auch innerhalb des Tumors selbst unterschiedliche Dichtewerte vorliegen können.

Leiomyome

Nur etwa 10% aller gastrointestinalen Leiomyome sind im Dickdarm lokalisiert und dort überwiegend im Rektum. Sie gehen von der Muscularis mucosae oder propria aus. Die Fibrome können sich intramural, intra- oder extraluminal oder in Sanduhrform intra-/extraluminal ausdehnen. Die extraluminal wachsende Form kann eine beträchtliche Größe erreichen und zentral nekrotisch werden. Die intraluminale Ausbreitungsform sitzt breitbasig auf und hat nur ausnahmsweise einen Stiel.

Die Klinik hängt von der Größe und Ausbreitungsform ab. Kleine Leiomyome verursachen selten Beschwerden, bei größeren Leiomyomen sind auch Blutabgänge oder mechanische Obstruktionen möglich.

Beim *Kontrasteinlauf* ist ebenfalls die Ausbreitungsform für das Erscheinungsbild verantwortlich. Intramurale Leiomyome bedingen eine glatt begrenzte, submuköse Läsion, während die intraluminalen sich wie Polypen ins Lumen vorwölben und glatt begrenzt sind (Abb. 6.61).

Abb. 6.61. Leiomyom im Colon transversum. Kontrasteinlauf. Glatt begrenzte, halbmondförmige Vorwölbung im Querkolon mit glatter Oberfläche, bedingt durch ein submukös wachsendes Leiomyom

Leiomyosarkome

Sie sind häufiger als die benignen Leiomyome und im Vergleich zu den übrigen Abschnitten des Gastrointestinaltrakts seltener im Kolon anzutreffen. Wie beim Leiomyom können sie sich nach intra- oder extraluminal bzw. intramural ausdehnen.

Wegen der meist beträchtlichen Größe >5 cm treten häufig Schmerzen, Obstipation, Diarrhö und rektale Blutungen auf.

Radiologisch findet sich beim *Kontrasteinlauf* das Bild einer submukösen Läsion bzw. eines intramuralen Füllungsdefektes. Die Oberfläche kann glatt, aber auch lobuliert und scharf begrenzt sein. Die Schleimhaut ist meist intakt, kleine Ulzerationen sind möglich. Mit der *Schnittbilddiagnostik* ist besonders die extrakolische Ausbreitung gut dokumentierbar, wobei die Dichtewerte in der CT meist inhomogen sind.

Fibrome und Fibrosarkome

Von diesen beiden Tumortypen sind nur Einzelfälle im Kolon beschrieben, die sich in Form, Ausdehnung, Klinik und radiologischem Erscheinungsbild von den Leiomyomen bzw. den Myosarkomen kaum unterscheiden.

Tumoren des Nervengewebes

Auch diese Tumoren sind im Dickdarm äußerst selten. Je nach Ursprungsort werden Neurofibrome, Ganglioneurome und granuläre Neurome unterschieden.

Die Neurofibrome kommen solitär oder z. B. im Rahmen eines Morbus Recklinghausen multipel vor; sie befinden sich meist subserös. Auch die Ganglioneurome können solitär und diffus auftreten, sie sind mit anderen endokrinen Tumoren häufig vergesellschaftet. Die granulären Neurome, auch Myeloblastenmyome genannt, sind meist multipel und wachsen submukös.

Klinik und radiologischer Befund entsprechen dem Bild der Lipome bzw. Leiomyome.

Tumoren des Gefäßsystems

Die Hämangiosarkome können einzeln und multipel auftreten und fallen meist durch massive peranale Blutabgänge auf. Sie können auch ähnliche Symptome wie andere stenosierende Prozesse verursachen (Abb. 6.62). *Angiodysplasien* finden sich bei etwa 1% der Koloskopien im Dickdarm. Die Diagnostik geschieht bei blutenden Angiodysplasien primär endoskopisch. *Bildgebende Verfahren* wie die Angiographie werden nur eingesetzt, wenn endoskopisch keine Diagnostik gelingt. In der Angiographie ist eine frühe Venenfüllung bereits in der arteriellen Phase ein typischer Befund. Für die Spiral-CT ist eine Sensitivität von 70% im Nachweis von Gefäßkonvoluten in der Darmwand als Korrelat einer Angiodysplasie beschrieben (Junquera et al. 2000).

Abb. 6.62. Angiosarkom. Kontrasteinlauf: stenosierender tumoröser Prozess, der histogisch durch ein Angiosarkom bedingt war – röntgenmorphologisch ist eine Unterscheidung zu einem anderen malignen Tumor nicht möglich

Hämangiome sind viel seltener als Angiodysplasien, sie sind zumeist in Sigma oder Rektum lokalisiert, die Bildgebung spielt hier keine Rolle.

Maligne Lymphome

Die malignen Lymphome werden üblicherweise in Hodgkin-Lymphome und Non-Hodgkin-Lymphome unterteilt. Es existiert eine Reihe von Klassifikationen der verschiedenen Lymphomarten, z. B. für die Non-Hodgkin-Lymphome nach Rappaport und Lennert für den Morbus Hodgkin entsprechend der Rye- bzw. Ann-Arbor-Konferenz. Eine weltweit einheitliche Klassifikation wurde durch eine Expertengruppe der WHO 1997 vorgeschlagen, die eine aktualisierte Fassung der Revised European American Lymphoma- (R.E.A.L.-) Klassifikation darstellt und die weltweit akzeptiert zu werden scheint (Stein u. Hiddemann 1997, 1999). Auf Details soll hier nicht weiter eingegangen werden.

Etwa 95% der Lymphome des Magen-Darm-Trakts gehören in die Gruppe der *Non-Hodgkin-Lymphome*. Gastrointestinale Non-Hodgkin-Lymphome werden seit einigen Jahren zunehmend als MALT- („mucosa-associated lymphoid tissue"-) Lymphome bezeichnet. Sie verhalten sich lange Zeit als fokale Tumoren ohne Tendenz zur Dissemination. Um einen primären Lymphombefall des Darms handelt es sich, wenn ein anderweitiger nodulärer Befall ausgeschlossen ist.

MALT-Lymphome gehören überwiegend der Gruppe der niedrigmalignen Lymphome an. Es hat sich als praktikable Methode durchgesetzt, die MALT-Lymphome nach hohem und niedrigen Malignitätsgrad und nach T- oder B-Zell-Abstammung zu klassifizieren.

In 21–26% der extraintestinalen Non-Hodgkin-Lymphome und in 4–7,5% der extraintestinalen Hodgkin-Lymphome liegt auch ein kolorektaler Befall im Sinne eines sekundären Lymphoms vor. Die Lymphome befallen oft kurze Segmente, wachsen ringförmig oder diffus infiltrierend, manche erscheinen als polypoide Formation, die einzeln oder multipel auftreten kann. Manche Lymphome zeigen an der Oberfläche Ulzerationen.

Die Klinik kann lange Zeit fehlen oder unspezifisch sein. Neben allgemeinen Symptomen wie Fieber, Müdigkeit, Gewichtsverlust oder Nachtschweiß können veränderte Stuhlgewohnheiten, Blutungen oder auch appendizitisähnliche Symptome auftreten.

Die *Röntgendiagnostik* ist stark abhängig vom Typ des Lymphoms und der damit verbundenen Ausbreitungsform. Bei der *nodulären Form* finden sich im

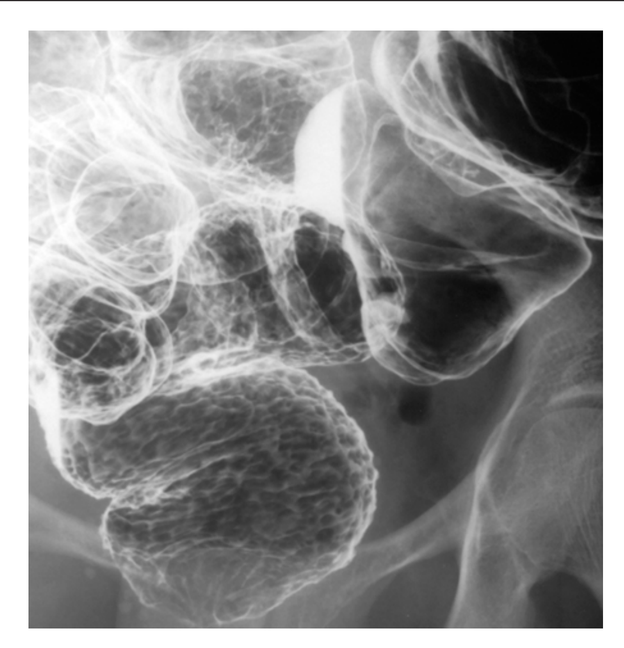


Abb. 6.63. Malignes Lymphom des Rektums und Sigmas. Kontrasteinlauf: Die Oberfläche ist von einer Vielzahl unregelmäßig begrenzter, unterschiedlich großer knotiger Läsionen übersät. Das Colon descendens zeigt eine normale Schleimhaut

Abb. 6.64. Non-Hodgkin-Lymphom mit Befall der retroperitonealen Lymphknoten entlang der Ileakalgefäße, Dünndarmbefall mit Darmwandverdickung (*Pfeil*)

Kolonkontrasteinlauf auch unterschiedlich große, zwischen 0,2–2,5 cm messende, glatt begrenzte Füllungsdefekte, die wie multiple Polypen imponieren und meist sessil sind (Abb. 6.63). Gelegentlich haben diese nodulären Defekte eine zentrale, nabelähnliche Einziehung. Werden diese Lymphome größer, können sie auch Füllungsdefekte hervorrufen, die wie „thumb prints“ aussehen (vgl. Abb. 6.44).

Bei mehr *zirkulärer Wachstumsform* ist ein kolorektales Karzinom morphologisch nicht zu differenzieren. Diese zirkuläre Wachstumsform kann aber längerstreckig zu unregelmäßigen Wandeinengungen mit Haustrenverlust führen. Breitet sich das Lymphom mehr nach intraluminal aus, ragt ein großer, unregelmäßiger, lobulierter Tumor ins Lumen hinein und kommt als Auslöser einer Invagination in Betracht. Im Falle einer *extraluminalen Ausbreitung* kann die Schleimhaut unauffällig sein. Der betroffene Kolonabschnitt wird durch die Raumforderung pelottiert. Bei Wachstum nach außen und innen sind zudem Fistelbildungen möglich. Die verschiedenen Erscheinungsformen können auch nebeneinander vorliegen.

Die unregelmäßige, meist kleinknotige Wandverdickung ist mit *Ultraschall*, *CT* (Abb. 6.64) oder *MRT* darstellbar. Dabei ist das Lymphom im Ultraschall meist echoarm. Mit diesen Techniken erfolgt auch die Suche nach vergrößerten Lymphknoten.

Leukämie

Die leukämische Infiltration des Dickdarms wird meist erst bei der Obduktion entdeckt. Bei gastrointestinaler Infiltration ist das Kolon in etwa bei 20% der Fälle beteiligt. Meist liegt ein multilokulärer Befall vor.

Die Klinik wird bestimmt von den Symptomen der Grunderkrankung. Bei Kolonbeteiligung sind zusätzlich Diarrhöen, abdominelle Schmerzen und Blutungen möglich.

Beim *Kontrasteinlauf* können multiple polypoide Füllungsdefekte zur Darstellung kommen. Die Schleimhaut ist meist intakt, kann aber auch ulzeriert sein.

Differenzialdiagnostisch ist an eine Polyposis coli, das Lymphom, die ischämische Kolitis sowie an Colitis ulcerosa und granulomatosa zu denken.

Plasmozytom

Beim generalisierten disseminierten Plasmozytom ist auch mit einem Kolonbefall zu rechnen. Als solitäres Plasmozytom kann die Erkrankung auch primär den Dickdarm befallen. Die übrigen Abschnitte des Magen-Darm-Trakts sind häufiger befallen. Im Kolon selbst ist meist das Zökum betroffen.

Klinisch herrschen die Symptome des diffusen Plasmozytoms vor. Beim solitären Plasmozytom des Kolons können Blutungen oder Zeichen der Obstruktion beobachtet werden.

Im *Doppelkontrast* sind Röntgensymptome nicht immer nachweisbar; es können aber lokale Darmwandinfiltrationen, Verengungen des Darmlumens oder polypoide Läsionen gefunden werden.

Differenzialdiagnostisch sind neben dem kolorektalen Karzinom das Lymphom, die Polypose sowie die Colitis ulcerosa und granulomatosa abzugrenzen.

6.5.4
Kaposi-Sarkom

Definition Bei diesem Sarkom handelt es sich um eine systemische multifokale Neoplasie des retikuloendothelialen Systems, die primär mit Hautmanifestation an den unteren Extremitäten beginnt und zu sekundären Neoplasien an anderen Organen führt.

Seit der weltweiten Verbreitung der Aids-Erkrankung tritt diese Neoplasie wesentlich häufiger auf. Es können alle Organe befallen sein, und auch ohne Hautmanifestation kann der Darm betroffen sein. Liegt eine Hautmanifestation vor, so ist zu 50% auch mit einer Beteiligung des Kolons zu rechnen. Im Kolon sind besonders das Sigma und Rektum betroffen, wobei auch multiple Lokalisationen möglich sind. Als Ursache gilt eine Infektion mit dem HIV-Virus als sicher.

Die Klinik wird beherrscht durch Symptome der generalisierten HIV-Infektion und der sie meist begleitenden opportunistischen Infektionen. Dazu können Blutungen, Zeichen der Obstruktion, Diarrhö und als Komplikation Invagination und Perforation bei Darmbefall treten.

Der *Kontrasteinlauf* hängt von der Schwere der Kolonbeteiligung ab. Bei leichten Formen sind nur kleine noduläre, wenige Millimeter bis 2 cm große, submuköse Defekte sichtbar. Im fortgeschrittenen Stadium können die submukösen Knötchen ineinander übergehen und sich zirkulär in der Wand ausbreiten, wodurch das Lumen nodulär eingeengt wird. Bei multiplen polypoiden Läsionen kann auch das Bild des „thumb printing" vorliegen. Zusätzlich finden sich Ulzerationen.

Differenzialdiagnostisch kommen die Colitis ulcerosa, der Morbus Crohn, das Lymphom, das kolorektale Karzinom und multiple Polypen in Betracht.

6.5.5
Metastasen

Metastatische Absiedelungen am Kolon können von vielen Organen stammen. Hämatogene Metastasen am Kolon stammen häufig von Mammakarzinomen oder Melanomen. Auf den Ursprungsort können der Ausbreitungsweg und die Art der Metastasierung unter Umständen hinweisen.

Magen- bzw. Pankreaskarzinome erreichen den Dickdarm über das Lig. gastrocolicum bzw. über das Mesocolon transversum durch indirekte Invasion. Auch metastatische Absiedlungen im Omentum majus, z. B. bei Ovarial-, Zervix-, Uterus- oder Blasenkarzinom, können auf diesem Wege indirekt auf das Colon transversum übergehen.

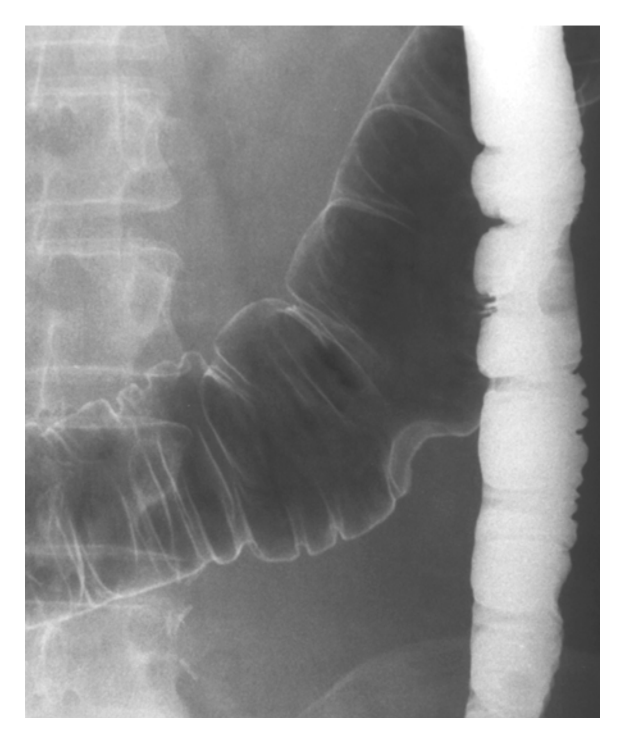


Abb. 6.65. Metastase eines Ovarialkarzinoms. Kontrasteinlauf: eine von vielen buckligen, glatt begrenzten Vorwölbungen mit intakter Schleimhaut, die durch Metastasen eines Ovarialkarzinoms bedingt war. Eine Unterscheidung zwischen Metastase und gutartigem intramural wachsenden Tumor ist nicht möglich

Von benachbarten Organen kann eine direkte Invasion des Primärtumors auf das Kolon erfolgen. Dies ist besonders bei Ovarial-, Uterus- oder Prostatakarzinomen der Fall. Aber auch bei Tumoren der Nieren, der Harnblase oder der Gallenblase ist ein Übergreifen des tumorösen Geschehens direkt auf die angrenzenden Kolonabschnitte möglich. Kommt es zu einer intraperitonealen Aussaat, so sind besonders die peritonealen Umschlagsfalten und die Recessus betroffen. Am häufigsten finden sich diese Metastasen an der Vorderwand des rektosigmoidalen Übergangs, am Oberrand des Sigmas und am mediokaudalen Zökumpol.

Die Klinik ist abhängig vom Ort der Metastasen und dem Befallsmuster. Durch Obstruktion entsteht gehäuft eine Ileussymptomatik.

Im *Kolonkontrasteinlauf* sind die hämatogenen Metastasen als solitäre, meist glatt begrenzte Füllungsdefekte nachweisbar, die wie ein mesenchymaler Tumor aussehen können (Abb. 6.65). Bei den malignen Melanomen liegen meist multiple Füllungsdefekte vor, wie sie bei der Polypose beschrieben wurden. Die Metastasen können aber auch das Bild eines primären Kolonkarzinoms annehmen und zu einer segmentalen irregulären Wandinfiltration führen.

Abb. 6.66. Tumorinfiltration von außen mit Befall des Querkolons. Kontrasteinlauf: sägezahnartige Eindellung im Querkolon mit Verkürzung durch eine Infiltration über das Lig. gastroduodenale bei Pankreaskarzinom

Abb. 6.67. Peritonealkarzinose bei Magenkarzinom. Kontrasteinlauf: peritoneale Metastasen eines Magenkarzinoms am Beckenboden führen zu einer Einengung des rektosigmoiden Übergangs. Die Scheimhaut ist weiter intakt

Tumorinfiltrationen von außen oder eine Peritonealkarzinose führen zu einer Dickdarmeinengung mit oder ohne Destruktion der Darmwand (Abb. 6.66, Abb. 6.67).

Merke ! Mit Ultraschall, CT oder MRT ist die extrakolische Ausbreitung fassbar. Dabei sind mit der CT oder MRT auch Aussagen über die Ausgangsorgane bei abdominellen Tumoren sowie die Ausbreitungswege möglich.

Literatur

Agha FP, Cooper RF, Strodel WE et al. (1983) Pseudolymphoma of the colon. Gastrointest Radiol 8: 81–84

Ahwari OE, Dozois RR, Weiland LH (1978) Leiomyosarcoma of the small and large bowel. Cancer 42: 1375–1384

Ament AE, Alfidi RJ (1982) Sessile polyps: analysis of radiographic projections with the aid of a double-contrast phantom. AJR Am J Roentgenol 139: 111–114

Anderson N, Cook HB, Coates R (1991) Colonoscopically detected colorectal cancer missed on barium enema. Gastrointest Radiol 16: 123–127

Annamunthodo H, Marryatt JP (1961) Barium studies in intestinal lymphogranuloma venerum. Br J Radiol 34: 53

Antes G (1997) Das primäre gastrointestinale Lymphom. Radiologe 37: 35–41

Archibald GR, Schulz FJ, Larson CR (1988) Computed tomography findings in giant intestinal pseudopolyps. Gastrointestinal Radiol 13: 15–159

Balthazar EJ, Megibow AJ, Hulnick D, Naidich DP (1988) Carcinoma of the colon: detection and preoperative staging by CT. AJR Am J Roentgenol 150: 301–306

Barton P, Waneck R, Wunderlich M, Jantsch H, Lechner G (1992) Röntgenologische Höhenmessung von Rektumkarzinomen und ihre Abhängigkeit vom Funktionszustand des Beckenbodens. Fortschr Röntgenstr 156: 11–16

Bernstein MA, Feczko PJ, Halpert RD, Simms SM, Ackerman LV (1985) Distribution of colonic polyps: increased incidence of proximal lesions in elderly patients. Radiology 155: 35–38

Blomqvist L, Fransson P, Hindmarsh T (1998) The pelvis after surgery and radio-chemotherapy for rectal cancer studied with Gd-DTPA-enhanced fast dynamic MR imaging. Eur Radiol 8: 781–787

Blomquist L, Machado M, Rubio C et al. (2000) Rectal tumor staging: MR imaging using pelvic phased-array and endorectal coils vs endoscopic ultrasonography. Eur Radiol 10: 653–660

Bollaert A, Bremer A, Kleiner S et al. (1971) Polypes et syndromes polypoides du colon. J Belge Radiol 54: 53–64

Brady AP, Stengenson GW, Stevenson I (1994) Colorectal cancer overlooked at barium enema examination and colonoscopy: a continuing perceptual problem. Radiology 192: 373–378

Bronen RA, Glick SN, Teplick SK (1984) Diffuse lymphoid follicles of the colon associated with colon carcinoma. AJR Am J Roentgenol 142: 105–109

Brown G, Richards CJ, Newcombe RG et al. (1999) Rectal carcinoma: thin section MR imagimg for staging in 28 patients. Radiology 211: 215–222

Bruneton JN, Thyss A, Bourry J, Bidoli R, Schneider M (1983) Colonic and rectal lymphomas. Fortschr Röntgenstr 138: 283–287

Bruzzi JF, Moss AC, Fenlon HM (2001) Clinical results by CT colonoscopy. Eur Radiol 11: 2188–2194

Buetow PC, Buck JL, Carr NJ, Pantongrag-Brown L, Ros PR, Cruess DF (1996) Intussusceted colonic lipomas: loss of fat on CT with pathologic correlation in 10 cases.Abdom Imaging 21: 153–156

Burns FJ (1980) Synchronous and metachronous malignancies of the colon and rectum. Dis Colon Rectum 23: 578–579

Caspari R, Jungck M, Lamberti C et al. (2000) Diagnostik hereditärer kolorektaler Karzinome. Dtsch Med Wochenschr 125: 153–158

Chan TW, Kressel HY, Milestone B et al. (1991) Rectal carcinoma: staging at MR imaging with endorectal surface coil. Radiology 181: 461–467

Chen MY, Ott DJ, Wu WC, Gelfand DW (1987) Cowden's disease: a case report and literature review. Gastrointest Radiol 12: 325–329
Cho GJ, Bergquist K, Schwartz AM (1997) Peutz-Jeghers-syndrome and the hamartomatous polyposis syndromes: radiologic-pathologic correlation. Radiographics 17: 785–791
Chong A, Shah JN, Levine MS et al. (2002) Diagnostic yield of barium enema examination after incomplete colonoscopy. Radiology 223: 620–624
Cohen SM, Brown L, Janover ML, McCredy FJ (1981) Multiple metaplastic (hyperplastic) polyposis of the colon. Gastrointest Radiol 6: 333–335
Cotton PB, Durkalski VL, Pineau BC et al. (2004) Computed tomographic colonography (virtual colonoscopy): a multicenter comparison with standard colonoscopy for detection of colorectal neoplasia. JAMA 291: 1713–1719
Dachman AH, Buck JL, Burke AP, Sobin LH (1989) Cronkhite-Canada syndrome: radiologic features. Gastrointest Radiol 14: 285–290
Davis M, Maxwell G, Gogel H, Chen YM, Ott DJ (1989) Lymphomatous polyposis of the colon. Gastrointest Radiol 14: 70–72
Delamare J, Descombes P, Marti R, Rémond A, Trinez G (1980) Villous tumors of the colon and rectum: double-contrast study of 47 cases. Gastrointest Radiol 5: 69–73
De Lange EE (1994) Staging rectal carcinoma with endorectal imaging: how much detail do we really need? Radiology 190: 633–635
De Lange EE, Fechner RE, Edge SB, Spaulding CA (1990) Preoperative staging of rectal carcinoma with MR imaging: surgical and histopathologic correlation. Radiology 176: 625–628
Desai RK, Taglibue JR, Wegryn SA, Einstein DM (1991) CT evaluation of wall thickening in the alimentary tract. Radiographics 11: 771–783
Di Candio G, Mosca F, Campetelli A et al. (1987) Endosonographic staging of rectal carcinoma. Gastrointest Radiol 12: 289–295
Dicle O, Obuz F, Cakmakci H (1999) Differentiation of recurrent rectal cancer and scarring with dynamic MR imaging. Br J Radiol 72: 1155–1159
Dixon AK, Kelsey I, Morson BC, Nichlolis RJ, Mason AY (1981) Preoperative CT of carcinoma of the rectum. Br J Radiol 54: 655–659
Dodds WJ (1976) Clinical and roentgen features of the intestinal polyposis syndromes. Gastrointest Radiol 1: 127–142
Düx M, Richter GM, Roeren T, Heuschen U, Kauffmann GW (1996) Gastrointestinale Diagnostik mit Hydrosonographie and Hydro-CT. Fortschr Röntgenstr 164: 359–367
Earls JP, Colon-Negron E, Dachman AH (1994) Colorectal carcinoma in young patients: CT detection of an atypical pattern of recurrence. Abdom Imaging 19: 441–445
Ebner F, Kressel HY, Mintz MC (1988) Tumor recurrence versus fibrosis in the female pelvis: differentiation with MR imaging at 1,5 T. Radiology 166: 333–340
Ekelund GR, Pihl B (1974) Multiple carcinomas of the colon and rectum. Cancer 33: 1630–1634
Felson B, Klatte EC (1976) Lipomas of the colon. JAMA 20: 2225–2227
Fenlon HM, Mc Aneny DB, Nunes DB, Clarke PD, Ferucci JT (1999) Occlusive colon carcinoma: virtual colonoscopy in the preoperative evaluation of the proximal colon. Radiology 210: 423–428
Ferrucci JT (2000) CT colonography for colorectal cancer-screening: lessons from mammography. AJR Am J Roentgenol 174: 1539–1541
Feuerbach S (1993) Value of radiological techniques in the diagnosis and staging of colorectal carcinoma. Endoscopy 25: 108–116
Fletcher JG, Johnson CD, Welch TJ et al. (2000) Optimization of CT colonography technique: prospective trial in 180 patients. Radiology 216: 704–711
Franken EA (1970) Lymphoid hyperplasia of the colon. Radiology 94: 329–334
Freeny PC, Marks WM, Ryan SA et al. (1986) Colorectal carcinoma evaluation with CT: preoperative staging and detection of postoperative recurrence. Radiology 158: 347–353
Fujiya M, Maruyama M (1997) Small depression neoplasms of the large bowel: radiographic visualization and clinical significance. Abdom Imaging 22: 325–331
Gall FP, Scheele J (1986) Maligner Tumor des Rektums. In: Gall FP, Hermanek P, Torak S (Hrsg) Chirurgische Onkologie. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo, S 520–580
Gelfand DW, Chen MY, Ott DJ (1992) Benign colorectal neoplasms undetected by colonoscopy. Gastrointest Radiol 17: 344–346
Gluecker T, Meuwly J-Y, Pescatore P et al. (2002) Effect of investigator experience in CT colonography. Eur Radiol 12: 1405–1409
Glick SN, Teplick SK, Ross WM (1988) Colonic lymphoid follicles associated with colonic neoplasms. Radiology 168: 603–607
Glick SN, Teplick SK, Amenta PS (1989) Microscopic (collagenous) colitis. AJR Am J Roentgenol 153: 995–996
Gomberg JS, Friedman A, Radecki PD et al. (1986) MRI differentiation of recurrent colorectal carcinoma form postoperative fibrosis. Gastrointest Radiol 11: 361–363
Grabbe E, Lierse W, Winkler R (1983) The perirectal fascia: morphology and use in staging of rectal carcinoma. Radiology 149: 241–246
Hara AK, Johnson CD, Reed JE (1997 a) Colorectal lesions: evaluation with CT colography. Radiographics 17: 1157–1167
Hara AK, Johnson CD, Reed JE, Ahlquist DA, Nelson H et al. (1997 b) Detection of colorectal polyps with CT colography: initial assessment of sensitivity and specifity. Radology 205: 59–65
Hartmann D, Bassler B, Schilling D et al. (2006) Colorectal polyps: detection with dark-lumen MR colonography versus conventional colonoscopy. Radiology 238: 143–149
Harvey CJ, Renfrew I, Taylor S, Gillams AR, Lees WR (2001) Spiral CT pneumocolon: applications, status and limitations. Eur Radiol 11: 1612–1625
Herfarth H, Schreyer AG, Schölmerich J (2005) CT-Kolonographie bald Screening erster Wahl beim kolorektalen Karzinom. Dtsch Ärztebl 43: 2935–2936
Heystraten FM, Rosenbusch G, Schillings PHM (1975) Doppel- und Mehrfachkarzinome des Kolons. Fortschr Röntgenstr 123: 548–552
Hildebrandt U, Teifel G(1985) Staging of rectal carcinoma by intrarectal ultrasound. Dis Colon Rectum 28: 42–46
Hiller E, Jauch W, Busch M, Wiebecke B (1995) Gastrointestinale Lymphome. In: Tumorzentrum München (Hrsg) Maligne Lymphome, 5. Aufl. Zuckschwerdt, München, S 150–156
Ho K-J, Shin MS, Tishler JM (1984) Computed tomography of lipomas and adenomatous polyps of the colon. Gastrointest Radiol 9: 77–80
Horton KM, Abrams RA, Fishman EK (2000) Spiral CT of the colon cancer: imaging features and role in management. Radiographics 20: 419–430
Howell EJ, de Lange EE, Frierson HF (1990) Linitis plastica of the colon: computed tomography findings. Gastrointest Radiol 15: 69–71
Hulsmans F-JJA, Tio TL, Fockens P, Bosma A, Tytgat GNJ (1993) Assessment of tumor infiltration depth in rectal cancer with transrectal sonography: caution is necessary. Radiology 190: 715–720

Hundt W, Braunschweig R, Reiser M (1999) Evaluation of spiral CT in staging of colon and rectum carcinoma. Eur Radiol 9: 78–84

Iannaccone R, Catalano C, Mangiapane F et al. (2005) Colorectal polyps: detection with low-dose multi-detector row helical CT colonography versus two sequential colonoscopies. Radiology 237: 927–937

Iida M, Iwashita A, Yao T et al. (1988) Villous tumor of the colon: correlation of histologic macroscopic, and radiographic features. Radiology 167: 673–677

Inoue Y, Nakamura H (1998) Adenocarcinoma arising in colonic duplication cysts with calcification: CT findings of two cases. Abdom Imaging 23: 135–137

Ike BW, Rosenbusch G (1981) Gastrointestinal malignant lymphoma: roentgenographic features and pathologic and morphologic correlations. Diagn Imaging 50: 66–80

Ito K, Kato T, Tadokoro M et al. (1992) Recurrent rectal cancer and scear: differentiation with PET and MR imaging. Radiology 182: 549–552

Jass JR, Sobin LH (1989) Histological typing of colorectal tumours, 2nd edn. WHO International Histological Classification of Tumours. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo

Johnson CD, Toledano AY, Hermann BA et al. (2003) Computerized tomographic colonography: performance evaluation in a retrospective multicenter setting. Gastroenterology 125: 688–695

Junquera F, Quiroga S, Saperas E et al. (2000) Accuracy of helical computed tomographic angiography for the diagnosis of colonic angiodysplasia. Gastroenterology 119: 293–299

Kawasato K, Ueyama T, Iwashita I et al. (1994) Colonic submucosal tumors: comparison of endoscopic US and target airenema CT with barium enema study and colonoscopy. Radiology 192: 697–701

Keeney G, Jafri SZ, Mezwa DG (1989) Computed tomographic evaluation and staging of coecal carcinoma. Gastrointest Radiol 14: 65–69

Kelvin FM, Maglinte DDT (1987) Colorectal carcinoma: a radiologic and clinical review. Radiology 164: 1–8

Kelvin FM, Gardiner R, Was W et al. (1981) Carcinoma missed on double contrast barium enema study: A problem in perception. AJR Am J Roentgenol 137: 307–316

Kessar P, Norton A, Rohatiner AZS, Lister TA, Reznek RH (1999) CT appearances of mucosa-associated lymphoid tissue (MALT) lymphoma. Eur Radiol 9: 693–696

Khalil RM, Singer AA (1997) CT appearance of direct leukemic invasion of bowel. Abdom Imaging 22: 464–465

Kinkel K, Tardivon AA, Soyer P et al. (1996) Dynamic contrast-enhanced subtraction versus T2-weighted spin-echo MR imaging in the follow-up of colorectal neoplasm: a prospective study of 41 patients. Radiology 200: 453–458

Kruskal JB, Kane Ra, Sentovich SM, Longmaid HE (1997) Pitfalls and sources of error in staging rectal cancer with endorectal US. Radiographics 17: 609–626

Kullmann F (2001) Familiäre Formen des kolorektalen Karzinoms – Genetik, Klinik und Diagnostik. In: Schölmerich J, Schmiegel W (Hrsg) Leitfaden kolorektales Karzinom – Prophylase, Diagnostik, Therapie. Uni-Med, Bremen, S 40–50

Lauenstein T, Holtmann G, Schoenfelder D, Bosk S, Ruehm SG, Debatin JF (2001) MR colonography without colonic cleansing: a new strategy to improve patient acceptance. AJR Am J Roentgenol 177: 823–827

Lawson JP, Myerson PJ, Myerson DA (1976) Colonic lymphangioma. Gastrointest Radiol 1: 85–89

Lee HJ, Han JK, Kim TK et al. (2002) Primary colorectal lymphoma: spectrum of imaging findings with pathologic correlation. Eur Radiol 12: 2242–2249

Levine MS, Glick SN, Rubesin SE, Laufer I (2002) Double contrast barium enema examination and colorectal cancer: a plea for radiologic screening. Radiology 222: 313–315

Liessi G, Pavanello M, Cesari S, Dell'Antonio C, Avventi P (1996) Large lipomas of the colon: CT and MR findings in three symptomatic cases. Abdom Imaging 21: 150–152

Lindmark GE, Kraaz WG, Elvin PAE, Glimelius BLG (1997) Rectal cancer: evaluation of staging with endosonography. Radiology 204: 533–538

Lok Tio T, Coene PP, van Delden OM, Tytgat GNJ (1991) Colorectal carcinoma: preoperative TNM classification with endosonography. Radiolgy 179: 165–170

Luboldt W, Bauerfeind P, Wildermuth S et al. (2000) Colonic masses: detection with MR colonography. Radiology 216: 383–388

Luz O, Schäfer JF, Heuschmid M et al. (2002) Technische Neuerungen in der CT-Kolonographie: gegenwärtiger Stand und zukünftige Entwicklungen. Radiologe 42: 712–721

Lynch HAT, Smyrk TC, Watson P et al. (1993) Genetics, natural history, tumor spectrum, and pathology of hereditary nonpolyposis colorectal cancer: an updated review. Gastroenterology 104: 1535–1549

Macari M, Bini EJ, Xue X et al. (2002) Colorectal neoplasms: prospective comparison of thin-section low-dose multi-detector row CT colonography and conventional colonoscopy for detection. Radiology 224: 383–392

Markus J, Morrissey B, De Gara C, Tarulli G (1997) MRI of recurrent rectosigmoid carcinoma. Abdom Imaging 22: 338–342

Markus JB, Somers S, O'Malley BP, Stevenson GW (1990) Double-contrast enema studies: effect of multiple reading on perception error. Radiology 175: 155–156

Maruyama M (1981) Röntgendiagnostik der Polypen und Karzinome des Dickdarms. Thieme, Stuttgart

Matsui T, Yao T, Yao K et al. (1996) Natural history of superficial depressed colorectal cancer: retrospective radiographic and histologic analysis. Radiology 201: 226–232

Matsumoto T, Iida M, Kohrogi N et al. (1993) Minute nonpolypoid adenomas of the colon depicted with barium enema examination. Radiology 187: 377–380

McCarthy PA, Rubesin SE, Levine MS et al. (1995) Colon cancer: morphology detected with barium enema examination versus histopathologic stage. Radiology 197: 683–687

McFarland EG, Brink JA, Loh JJ et al. (1997) Visualization of colorectal polyps with spiral CT colography: evaluation of processing parameters with perspective volume rendering. Radiology 205: 701–707

McFarland EG, Pilgram TK, Brink JA, et al. (2002) CT colonography: multiobserver diagnostic performance. Radiology 225: 380–390

Megibow AJ (1986) Gastrointestinal lymphoma: the role of CT in diagnosis and management. Semin Ultrasound 7: 43–57

Megibow AJ, Balthazar EJ Naidich DP Bosniak MA (1983) Computed tomography of gastrointetinal lymphoma. AJR Am J Roentgenol 141: 541–547

Messinger H, Bobroff LM, Beneventano TC (1973) Lymphosarcoma of the colon. AJR Am J Roentgenol 117: 281–286

Miller WT, Levine MS, Rubesin SE (1989) Bowler-hat sign: a simple principle for differentiation polyps from diverticula. Radiology 173: 615–618

Morrin MM, FarrellRJ, Kruskal JB, Reynolds K, McGee JB (2000) Utility of intravenously administered contrast material at CT colonography. Radiology 217: 765–771

Müller-Schimpfle M, Brix G, Layer G et al. (1993) Recurrent rectal cancer: diagnosis with dynamic MR imaging. Radiology 189: 881–889

Mulhall BP, Veerappan GR, Jackson JL (2002) Meta-analysis: computed tomographic colonography. Ann Intern Med 142: 635–650

Neuerburg J, Klose KC, Bohndorf K, Truong S, Günther RW (1992) MR-Tomographie kolorektaler Erkrankungen mit negativem rektalen Kontrastmittel. Fortschr Röntgenstr 156: 258–263

Neri E, Giusti P, Battolla L et al. (2002) Colorectal cancer: role of CT colonography in preoperative evaluation after incomplete colonoscopy. Radiology 223: 615-669

O'Connell DJ, Thompson AJ (1978) Lymphoma of the colon: the spectrum of radiologic changes. Gastrointestinal Radiol 2: 377–385

Osti MF, Padovan FS, Pirolli C et al. (1997) Comparision between transrectal ultrasonography and computed tomography with rectal inflation of gas in preoperative staging of lower rectal cancer. Eur Radiol 7: 26–30

Oto A, Gelebek V, Oguz BS et al. (2003) CT attenuation of colorectal polypoid lesions: evaluation of contrast enhancement in CT colonography. Eur Radiol 13: 1657–1663

Ott DJ, Scharling ES, Chen YM, Gelfand DW, Wu WC (1989) Positive predictive value and posttest probability of diagnosis of colonic polyp on single- and double-contrast barium enema. AJR Am J Roentgenol 153: 735–739

Pappalardo G, Polettini E, Frattaroli FM et al. (2000) Magnetic resonance colonography versus conventional colonoscopy for the detection of colonic endoluminal lesions. Gastroenterology 119: 300–304

Peters PE, Gäbler J, Lingemann B, Ritter W (1982) Röntgendiagnostik und Klinik des Gardner-Syndroms. Fortschr Röntgenstr 136: 133–137

Peters U, Schoppe WD, Berges FW (1987) Diagnostik gastrointestinaler Non-Hodgkin-Lymphome. Dtsch Med Wochenschr 112: 510-513

Pescatore P, Glucker T, Delarive J et al. (2000) Diagnostic accuracy and interobserver agreement of CT colonography (virtual colonoscopy). Gut 47: 126–130

Pessaux P, Burtin P, Arnaud JP (2001) Staging for locoregional extension of rectal adenocarcinoma. Ann Chir 126: 10–17

Pickhardt PJ (2003) Three-dimensional endoluminal CT colonography (virtual colonoscopy): comparison of three commercially available systems. AJR Am J Roentgenol 181: 1599–1606

Pickhardt PJ, Choi JR, Hwang I et al. (2003) Computed tomographic virtual colonoscopy to screen for colorectal neoplasia in asymptomatic adults. N Engl J Med 349: 2191–2200

Raskin MM, Viamonte M, Viamonte Jr M (1974) Primary linitis plastica carcinoma of the colon. Radiology 113: 17–22

Rembacken BJ, Fujii T, Cairns A, Dixon MF, Yoshida S, Chalmers DM, Axon AT (2000) Flat and depressed colonic neoplasms: a prospective study of 1000 colonoscopies in the UK. Lancet 355: 1211–1214

Rex DK, Cutler CS, Lemmel GT et al. (1997) Colonoscopic miss rates of adenomas determined by back-to-back colonoscopies. Gastroenterology 112: 24–28

Rifkin MD, Ehrlich SM, Marks G (1989) Staging of rectal carcinoma: prospective comparison of endorectal US and CT. Radiology 170: 319–322

Rockey DC, Paulson E, Niedzwiecki D et al. (2005) Analysis of air contrast barium enema, computed tomographic colonography, and colonoscopy: prospective comparison. Lancet 365: 305–311

Rose HS, Balthazar EJ, Megibow AJ et al. (1982) Alimentary tract involvement in Kaposi sarcoma: radiographic and endoscopic findings in 25 homosexual men. AJR Am J Roentgenol 139: 661–666

Rust G-F, Eisele O, Hoffmann JN et al. (2000) Virtuelle Koloskopie mit der Mehrschichtcomputertomographie. Vorläufige Ergebnisse. Radiologe 40: 274–282

Schmiegel W, Pox C, Adler W et al. (2004) Neue Leitlinie „Kolorektales Karzinom" 2004. Z Gastroenterol 42: 1129–1177

Schnal lMD, Furth EE, Rosato EF, Kressel HY (1994) Rectal tumor staging: correlation of endorectal MR imaging and pathologic findings. Radiology 190: 709–714

Schölmerich J, Herfarth C (2002) Gefäßerkrankungen des Dünndarms und des Kolons. In: Herder F, Rothmund F (Hrsg) Praxis der Viszeralchirurgie. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo, S 453–468

Schoenfelder D, Debatin JF (2000) Die virtuelle Realität der MR-Kolonographie. Radiologe 40: 283–289

Schröder S, Otto HF (1984) Das Turcot-Syndrom. Dtsch Med Wochenschr 109: 187–190

Schwickert H, Meurer A, Schweden F, Heintz A, Schild H (1992) Computertomographisches Staging gastrointestinaler Tumoren. Fortschr Röntgenstr 156: 452–459

Scialpi M, Andreatta R, Agugiaro S, Zottele F, Niccolini M, dalla Palma F (1993) Rectal carcinoma: preoperative staging and detection of postoperative local recurrence with transrectal and transvaginal ultrasound. Abdom Imaging 18: 381–389

Shulman H; Giustra P (971) Invasive carcinoids of the colon. Radiology 98: 139–143

Smith C, Kubicka RA, Thomas CR (1992) Non-Hodgkin lymphoma of the gastrointestinal tract. Radiographics 12: 887–899

Solomon D, Bar-Ziv J, Stern D (1988) Staging cecal and ascending colon carcinoma with computed tomography. Gastrointest Radiol 13: 152–154

Spinzi G, Belloni G, Martegani A, Sangiovanni A, Del Favero C, Minoli G (2001) Computed tomographic colonography and conventional colonoscopy for colon diseases: a prospective, blinded study. Am J Gastroenterol 96: 394–400

Spreng A, Netzer P, Mattich J, Dinkel HP, Vock P, Hoppe H (2005) Importance of extracolonic findings at IV contrast medium-enhanced CT colonography versus those at nonenhanced CT colonography. Eur Radiol 15: 2088–2095

Stein H, Hiddeman W (1999) Die neue WHO-Klassifikation der malignen Lymphome. Dtsch Ärztebl 96: 2550–2557

Stein H, Anagnostopoulos I, Dallenbach F, Foss HD (1997) Non-Hodgkin-Lymphom. Der lange Weg zu einer weltweit einheitlichen Klasssifikation. Onkologe 5: 498–503

Stomper PC, D'Souza DJ, Bakshi SP et al. (1995) Detection of pelvic recurrence of colorectal carcinoma: prospective, blinded comparison of Tc-99m-IMMI-4 monoclonal antibody scanning and CT. Radiology 197: 688–692

Strunk H, Zocholl G, Schweden F, Schild H, Heintz A, Braunstein S (1990) Hochauflösende Dünnschicht-CT zum präoperativen Staging beim Rektumkarzinom: Vergleich mit der endoluminalen Sonographie und der Histologie. Fortschr Röntgenstr 153: 591–594

Summers RM, Jerebko AK, Franaszek M et al. (2002) Colonic polyps: complementary role of computer-aided detection in CT colonography. Radiology 225: 391–399

Summers RM, Yao J, Pickhardt PJ et al. (2005) Computed tomographic virtual colonoscopy computer-aided polyp detection in a screening population. Gastroenterology 129: 1832–1844

Svensson MH, Svensson E, Lasson A, Hellström M (2002) Patient acceptance of CT colonography and conventional colonoscopy: prospective comparative study in patients with or suspected of having colorectal disease. Radiology 222: 337–345

Thaler W, Riedler L, Spielberger M, Dietze O (1984) Das Peutz-Jeghers-Syndrom. Colo-Proctol 6: 217–220

Unger SW, Wanebo HJ (1983) Colonoscopy: an essential monitoring technique after resection of colorectal cancer. Am J Surg 145: 71–75

Wallengren N-O, Holtàs S, Abdrén-Sandberg A et al. (2000) Rectal carcinoma: double-contrast MR imaging for preoperative staging. Radiology 215: 108–114

Watari J, Saitoh Y, Obara T et al. (1997) Early nonpolypoid colorectal cancer: radiographic diagnosis of depth of invasion. Radiology 205: 67–74
Wegener M, Börsch G, Schmidt G (1986) Colorectal adenomas: distribution, incidence of malignant transformation, and rate of recurrence. Dis Colon Rectum 29: 383–387
Welin S, Welin G (1976) The double contrast examination of the colon: experience with the Welin modification. Thieme, Stuttgart
Wyatt SH, Fishman EK, Jones (1993) Primary lymphoma of the colon and rectum: CT and barium enema correlation. Abdom Imaging 18: 376–380
Yee J (2002) CT screening for colorectal cancer. Radiographics 22: 1525–1531
Yee J, Akerbar GA, Hung RK et al. (2001) Colorectal neoplasia: performance characteristics of CT colonography for detection in 300 patients. Radiolgy 219: 685–692
Yoshida H, Masutani Y, MacEneaney P et al. (2002) Computerized detection of colonic polyps at CT colonography on the basis of volumetric features: pilot study. Radiology 222: 327–336
Zerhouni EA, Rutter C, Hanilton SR et al. (1996) CT and MR imaging in the staging of colorectal carcinoma: report of the Radiology Diagnostic Oncology Group II. Radiology 196: 443–451
Zni EA, Rutter C, Hamilton SR et al. (1996) CT and MR imaging in the staging of colorectal carcinoma: report of the Radiology Diagnostic Oncology Group II. Radiology 200: 443–451
Zornoza J, Dodd GD (1980) Lymphoma of the gastrointestinal tract. Semin Roentgenol 15: 272–287
Zwaan M, Gmelin E, Borgis KJ, Neubauer B (1991) Normale Wandstärke und tumoröse Wandveränderungen des Gastrointestinaltraktes in der Computertomographie. Fortschr Röntgenstr 155: 423–427

6.6 Andere Erkrankungen des Kolons

6.6.1 Endometriose

Bei der Endometriose liegt eine Ektopie des Endometriums vor.

Sie ist bei etwa 8–15% der Frauen im geschlechtsreifen Alter anzutreffen. Eine intestinale Beteiligung ist bei etwa 5% dieser Frauen gegeben. Dabei sind am häufigsten das Rektum, der rektosimoidale Übergang und das Sigma betroffen, sehr viel seltener auch Zökum, Appendix oder Dünndarm.

Die Endometrioseherde können zyklisch auftretende, uncharakteristische, z. T. heftige abdominelle Beschwerden verursachen, die bis zur Subileusymptomatik reichen. Während der Menstruation sind die Beschwerden am ausgeprägtesten.

Die röntgenologischen Veränderungen im *Kontrasteinlauf* sind abhängig von der Lokalisation der Endometriumherde. Die Schleimhaut ist in der Regel intakt, die Herde können in der Schleimhaut submukös, intramuskulär oder subserös liegen und als exzentrische polypoide Läsion (Abb. 6.68) oder als gewellte intramurale Läsion an der antimesenterialen Seite mit konisch auslaufenden Rändern oder als segmentale Einengung imponieren. Die meist exzentrische Lage führt zur Einbuchtung und Fältelung der Mukosa. Aufnahmen des rektosigmoidalen Übergangs im seitlichen Strahlengang sind unerlässlich (Abb. 6.69). In der Praxis ist der Kontrasteinlauf mittlerweile bedeutungslos.

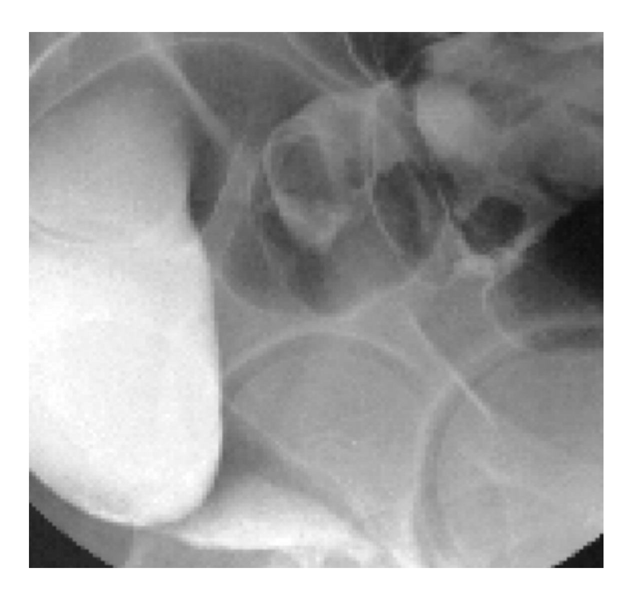


Abb. 6.68. Endometriose im Sigma. Kontrasteinlauf: Im Sigma finden sich glatt begrenzte polypoide Aussparungen mit intakter Schleimhaut

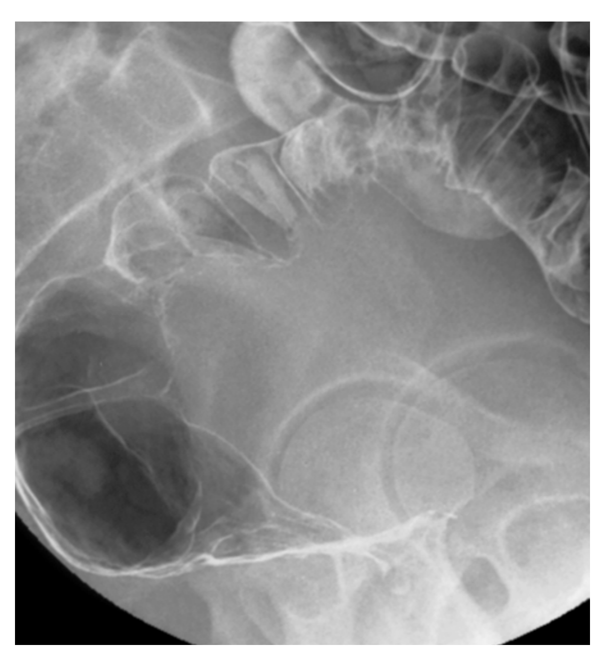


Abb. 6.69. Ausgeprägte Endometriose im rektosimoidalen Übergang. Kontrasteinalauf: Von ventral her wird der rektosigmoidale Bereich durch grobknotige Massen von außen imprimiert. Die Schleimhaut ist intakt

Abb. 6.70. Endometriose. CT: weichteildichte glatt begrenzte Raumforderung zwischen vergrößertem Uterus und Rektumvorderwand, die pelottiert wird

Merke ! Eine Endometriose wird endoskopisch diagnostiziert und bioptisch gesichert.

Im *Ultraschall*, in der *CT* oder *MRT* ist eine umschriebene verdickte Darmwand, unter Umständen mit zystischer Läsion innerhalb der Wand nachweisbar (Abb. 6.70). Die Befunde aller bildgebenden Verfahren sind unspezifisch und lassen keine Differenzierung gegenüber anderen intramuralen Prozessen zu. Beim Verdacht auf eine Endometriose besteht keine primäre Indikation zum Einsatz eines Schnittbildverfahrens, es handelt sich somit zumeist um Zufallsbefunde.

6.6.2 Amyloidose

Pathologische Ablagerungen des abnormen Proteins Amyloid in retikoloendothelialen Zellen sind in vielen Organsystemen anzutreffen. Im Gastrointestinaltrakt ist am häufigsten der Dünndarm, zu etwa 45% auch der Dickdarm, betroffen.

Häufig verläuft die Dickdarmbeteiligung bei der Amyloidose symptomarm. Manchmal können Symptome wie Malabsorption, Obstipation oder Diarrhö, unter Umständen kombiniert mit Blutungen, auftreten.

Eine spezifische Diagnose mittels bildgebenden Verfahren ist nicht möglich, es existieren keine typischen Befunde.

6.6.3 Sklerodermie

Im Gegensatz zu den anderen Organen des Magen-Darm-Trakts ist ein Befall des Dickdarms bei Sklerodermie eher selten. Die Zahlen schwanken zwischen 12,5 und 50%, dabei scheinen das Querkolon und das Colon descendens am häufigsten betroffen.

Klinisch liegt ein unspezifisches Bild vor, das von Beschwerdefreiheit bis zu Bauchschmerzen sowie Obstipation der Diarrhö wechseln kann.

Röntgenologisch finden sich beim *Kolonkontrasteinlauf* umschriebene Aussackungen der Wand mit breitem Hals auf der antimesenterialen Seite, so genannten Pseudodivertikel. Es kann das Bild einer unregelmäßigen Haustrierung entstehen. Häufig liegen Tonusstörungen mit umschriebener Atonie vor.

6.6.4 Lupus erythematodes

Beim systemischen Lupus erythematodes werden pathogene Antikörper und Immunkomplexe im Gewebe abgelagert. Es können fast alle Organsysteme befallen sein. Zu 90% sind Frauen betroffen.

Bei Beteiligung des Gastrointestinaltrakts klagen die Patienten über abdominelle Schmerzen. Diese können akut auftreten, wenn aufgrund der Vaskulitis eine Darmischämie oder -nekrose eintritt.

Am Dickdarm sind nur Befunde bei der ischämischen Verlaufsform zu erwarten, die radiologisch fassbar werden. So können dann bei der *Abdomenaufnahme* weitgestellte luftgefüllte Darmabschnitte beobachtet werden. In der *CT* kann sich eine längerstreckige Wandverdickung zeigen, wie sie auch bei der ischämischen Kolitis zu beobachten ist.

Alle radiologischen Befunde sind unspezifisch und erlauben keine Artdiagnose.

Abb. 6.71. Pneumatosis intestinalis. Kontrasteinlauf: Entlang der kontrastierten Dickdarmwand kommen schmale Aufhellungen zur Darstellung, die durch die intramurale Luft verursacht werden

6.6.5 Pneumatosis coli

Synonyme: Pneumatosis cystoides intestinalis, intestinale Gaszysten, Emphysema intestinalis, Pneumatosis digestiva.

Dieses seltene Krankheitsbild kann den gesamten Magen-Darm-Trakt befallen, von der Kardia bis zum Anus. Es ist charakterisiert durch submuköse oder subseröse Gasblasen. Am häufigsten ist der Dünndarm betroffen, seltener der Dickdarm, dort meist Sigma und Colon descendens. Über die Ursachen wird spekuliert, und der genaue Pathomechanismus ist noch unbekannt.

Klinisch sind meist keine spezifischen Symptome vorhanden. Krampfartige Schmerzen, Diarrhö oder rektale Blutungen können auftreten. Da die Pneumatose häufig als Begleiterscheinung mit anderen Dickdarmerkrankungen beobachtet wird, überwiegen meist die Symptome dieser Erkrankungen.

Bei der *Abdomenaufnahme* können lineare zystenartige Aufhellungen in der Wand des Kolons sichtbar werden (Abb. 6.71). Diskrete intramurale Luftansammlungen sind computertomographisch problemlos erkennbar (vgl. Abb. 6.42). Perforiert die Darmwand, kann ein Pneumoperitoneum entstehen oder Gas ins portalvenöse System gelangen (Abb. 6.72). Im Gegensatz zu einer Aaerobilie ist die Luft in den Pfortaderästen intrahepatisch bis weit in die Peripherie zu verfolgen.

Abb. 6.72. Luft in den Ästen der V. portae und in der V. mesenterica superior, Pneumatosis intestinalis, freie Flüssigkeit perihepatisch und perilienal

6.6.6 Lymphatische Hyperplasie

Synonyme: noduläre lymphatische Hyperplasie und lymphoide follikuläre Hyperplasie.

Der diffuse Nachweis von Lymphfollikeln ist bei Kindern häufig und ohne pathologischen Wert. Bei älteren Menschen ist eine lymphatische Hpyerplasie eine Rarität. Bei den meist jungen Erwachsenen ist der diffuse Befall selten, häufiger sind ein oder 2 Segmente betroffen, dabei meistens das rechte Kolon. Die Pathogenese ist unbekannt. Bei Erwachsenen tritt diese Veränderung meist im Gefolge anderer Infektionskrankheiten oder Allergien bzw. Dysgammaglobulinämien auf.

Klinisch finden sich keine speziellen Symptome. Diarrhö oder abdominelle Schmerzen können vorliegen.

Beim *Kontrasteinlauf* finden sich zahlreiche flache, noduläre Füllungsdefekte, diese sind scharf begrenzt, meist 1–2 mm groß, gleichmäßig verteilt und von uniformem Aussehen. Die dazwischen gelegene Schleimhaut ist intakt (Abb. 6.73). Der radiologische Befund ist unspezifisch, diagnostisch steht die *Endoskopie mit Biopsie* im Vordergrund.

Abb. 6.73. Lymphatische Hyperplasie. Kontrasteinlauf: Die gesamte Scheimhaut ist übersät von multiplen winzigen rundlichen Erhabenheiten, die durch die Verdickung der Lymphfollikel verursacht werden

6.6.7 Divertikelkrankheit

Definition Dickdarmdivertikel sind überwiegend Ausstülpungen der Mukosa und Submukosa durch die Muskelschichten des Dickdarms. 80% aller Divertikel bleiben klinisch zeitlebens stumm. Etwa die Hälfte der Bevölkerung, die das 70. Lebensjahr überschritten hat, weist in der westlichen Welt Divertikel auf.

Divertikel des Kolons sind in der westlichen Welt die häufigste Pathologie im Gastrointestinaltrakt. Eine klinische Relevanz besteht dann, wenn aus einer Divertikulose eine Divertikulitis entsteht oder bei einer Divertikelblutung.

Da Ausstülpungen der Mukosa und Submukosa durch die Muskelschichten des Dickdarms vorliegen, handelt sich somit um Pseudodivertikel. Wahrscheinliche Ursache ist eine intraluminale Druckerhöhung. Die Mehrzahl der Patienten zeigt funktionelle Störungen im Sinne eines spastischen Kolons. Die Zunahme des Muskeltonus der Ring- und Längsmuskulatur resultiert in einer Engstellung des betroffenen Darmsegments. Während eine Divertikulose bei etwa 80% aller Divertikel klinisch stumm bleibt, führt bei den übrigen Patienten eine bakterielle Besiedelung zu einer Entzündung der dünnen Divertikelwand.

Divertikel sind häufige Zufallsbefunde in der CT oder im Kolonkontrasteinlauf (Abb. 6.74 a, b).

Divertikulitis

Führen die bakterielle Besiedelung und Entzündung der dünnen Divertikelwand zu Mikroperforationen, resultiert eine peridivertikuläre Entzündungsausbreitung. Deren typische und klinisch relevante, für die Prognose entscheidenden Komplikationen sind Perforation mit Abszedierung und Divertikelblutungen. Die typischen Symptome sind linksseitige Unterbauchschmerzen, häufig mit Fieber, Leukozytose und einer CRP-Erhöhung als typische Entzündungszeichen. Mit einer Perforation ist in 10% zu rechnen. Blutungen sind bei älteren Patienten (>60 Jahre) die häufigste Ursache von Blutungen im unteren Gastrointestinaltrakt, sie sistieren jedoch spontan bei 3/4 aller Fälle.

Die Diagnostik der Blutung erfolgt *endoskopisch*. Im Vordergrund der aktiven Behandlung steht die gleichzeitige Unterspritzung mit Adrenalin. Radiologische Techniken mit Vasopressin oder Embolisationen sind Alternativen bei frustranem Endoskopieversuch.

Die *Abdomenübersichtsaufnahme* liefert mitunter pathologische Veränderungen wie eine extraluminale Luftansammlung bei einer Perforation, weiterhin Zei-

Abb. 6.74 a, b. Divertikulose des Kolons. **a** Im Kontrasteinlauf in Linksseitlage finden sich zahlreiche, unterschiedlich große Wandaussackungen, die auf der linken Darmseite mit Kontrastmittel und gegenüberliegend mit Luft gefüllt sind. **b** In der CT stellen sich die Divertikel im Sigma als kleine, überwiegend luftgefüllte Aussackungen dar

Abb. 6.75. Ultraschall einer Divertikulose mit Divertikulits des Sigma. Kokarde mit anhängendem Divertikel (*Pfeil*). Die verstärkte Echogenität der Umgebung (*Pfeilspitzen*) zeigt die entzündliche Infiltration an

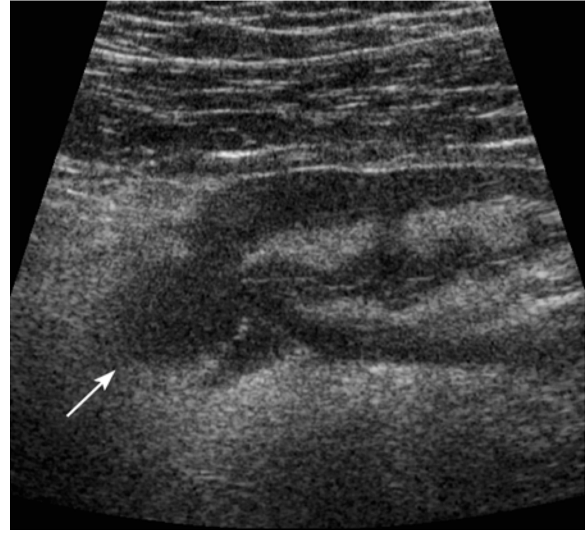


Abb. 6.76. Verdickte Darmwand. Nachweis eines Divertikels (*Pfeil*) im Ultraschall

chen des Ileus und Subileus, jedoch keinen spezifischen Befund, der die Diagnose einer Divertikulitis nur aus dem Abdomenübersichtsbild zulässt (Ahn et al. 2000).

Merke ! Bei der Divertikulitis liefern Abdomenübersichtsaufnahmen keine spezifische Diagnose (Ahn et al. 2002). Die in der Regel gedeckte Perforation wird aufgrund der geringen ausgetretenen Luftmenge nicht erfasst.

Als typischer Befund für eine akute Divertikulitis im *Ultraschall* gilt der Nachweis eines druckschmerzhaften Sigmaabschnitts mit einer echoarmen Wandverdickung sowie eines echoreichen Halo als Zeichen der extraluminalen Veränderung (Abb. 6.75, Abb. 6.76). Die Sensitivität für den Nachweis dieser Phänomene liegt um 90%. Da die Sonographie untersucherabhängige Resultate liefert, bietet sie sich vor allen Dingen an, um bei bekannter Grunderkrankung und primär konservativer Therapie frühzeitig Komplikationen nachzuweisen (Ripollés et al. 2003; Soliman et al. 2004).

Merke ! Als Goldstandard für die Divertikulitisdiagnostik gilt die CT, da diese nicht nur die entzündliche Wandverdickung und die Divertikel, sondern auch die extraluminalen Komplikationen wie lokale Peritonitis und Perforation sowie Abszesse sicher erfasst (Abb. 6.77, Abb. 6.78, Abb. 6.79).

Neben dem Nachweis der Divertikel finden sich in der *CT* eine entzündliche Wandverdickung sowie eine Infiltration des perisigmoidalen oder perikolischen Fettgewebes; Abszesse sind als Flüssigkeitsansammlung problemlos identifizierbar. Voraussetzung für eine adäquate Diagnostik ist eine rektale Kontrastierung des Sigmas und Kolons mit wasserlöslichem Kontrastmittel in einer der oralen Kontrastierung analogen Verdünnung. Eine zusätzliche intravenöse Kontrastmittelgabe ist sinnvoll, da dies die Abgrenzung der Beckenorgane, insbesondere auch eine Differenzierung der Gefäße von Lymphknoten, wesentlich erleichtert.

Die Sensitivität der CT für den Nachweis der Divertikulitis und ihrer Komplikationen wird in der Literatur mit bis zu 98 % angegeben. Für den Kolonkontrasteinlauf hingegen liegt die Sensitivität in allen vergleichenden Studien um 10–15 % niedriger (Ambrosetti et al. 2002). Die häufigsten und sensitivsten computertomographischen Befunde für die Diagnose „Divertikulitis“ sind mit >90 % die entzündliche Infiltration des perikolischen Fettgewebes, die Darmwandverdickung und der Nachweis von Divertikeln (Kircher et al. 2002). Tabelle 6.15 zeigt die Sensitivität und Spezifität der individuellen Zeichen einer Divertikulitis in der CT.

Analog zum Kolonkontrasteinlauf ist auch computertomographisch nicht in allen Fällen eine verlässliche Differenzierung zwischen einem Karzinom und einer Divertikulitis möglich (Abb. 6.80, Abb. 6.81). Typisch für eine Divertikulitis sind die entzündliche Infiltration des Fettgewebes, das Ödem in der Umgebung, auch ein befallenes Segment mit einer Länge >10 cm, während eine mehr exzentrische

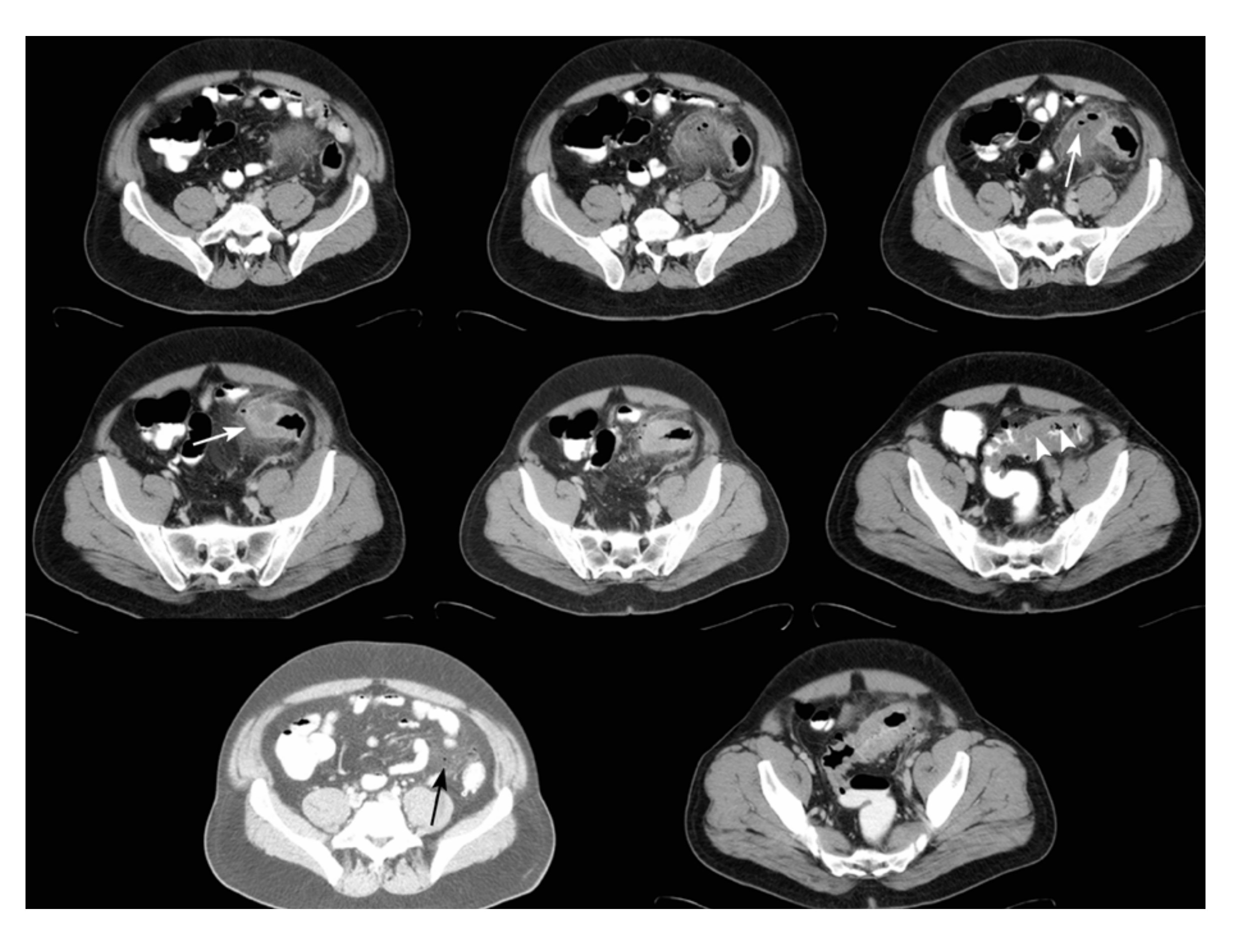


Abb. 6.77. CT nach oraler und rektaler Kontrastierung, Kontrastmittel i. v. Akute Sigmadivertikulitis mit gedeckter Perforation mit extraluminaler Luft (*schwarzer Pfeil*) und intramuralem Abszess (*weißer Pfeil*), entzündliche Wandverdickung (*Pfeilspitzen*)

Abb. 6.78. Akute Sigmadivertikulitis. CT, orale und rektale Kontrastierung, Kontrastmittel i. v.: typische Wandverdickung des Sigmas (*Pfeilspitzen*), gedeckte Perforation mit diskreter Luft extraluminal (*Pfeil*)

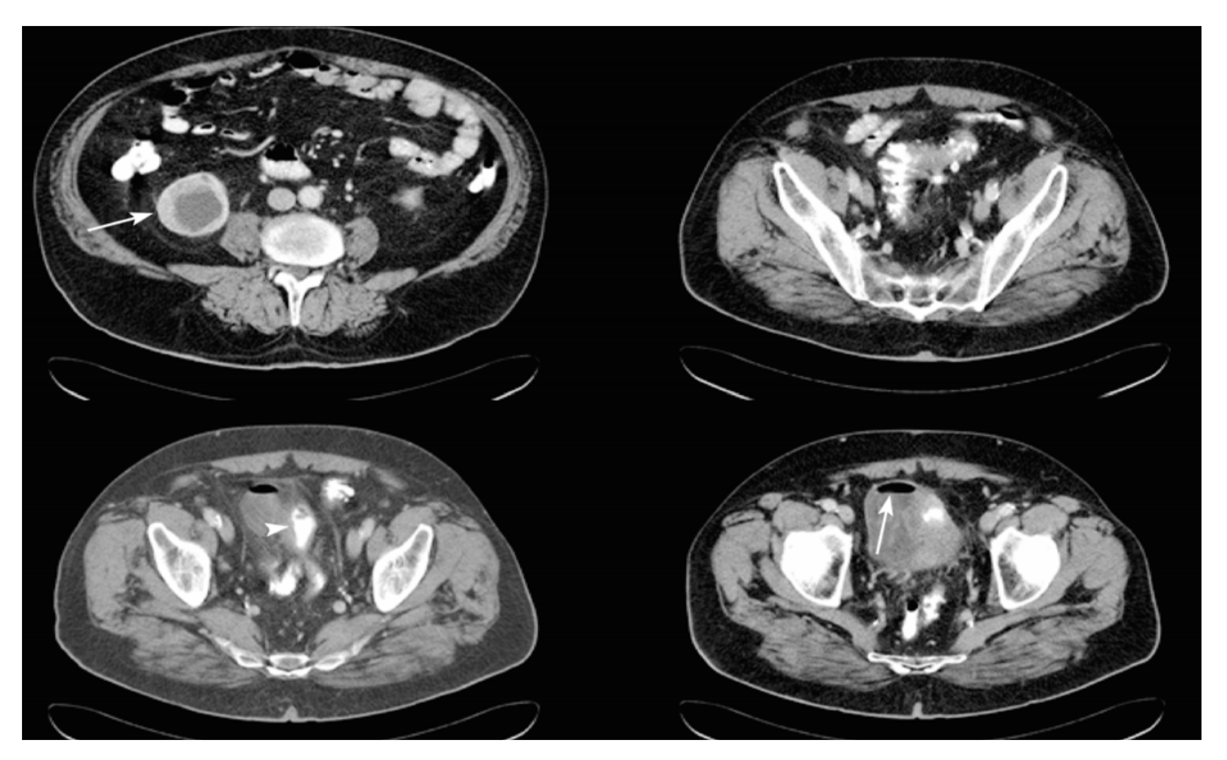


Abb. 6.79. Akute Sigmadivertikulitis. CT, orale und rektale Kontrastierung, Kontrastmittel i. v.: Perforation mit KM-Austritt (*Pfeilspitze*), Perforation in die Blase mit intravesikaler Luft (*Pfeil* rechts unten). Gleichzeitig besteht im Unterpol der rechten Niere ein Nierenabszess (*Pfeil* links oben)

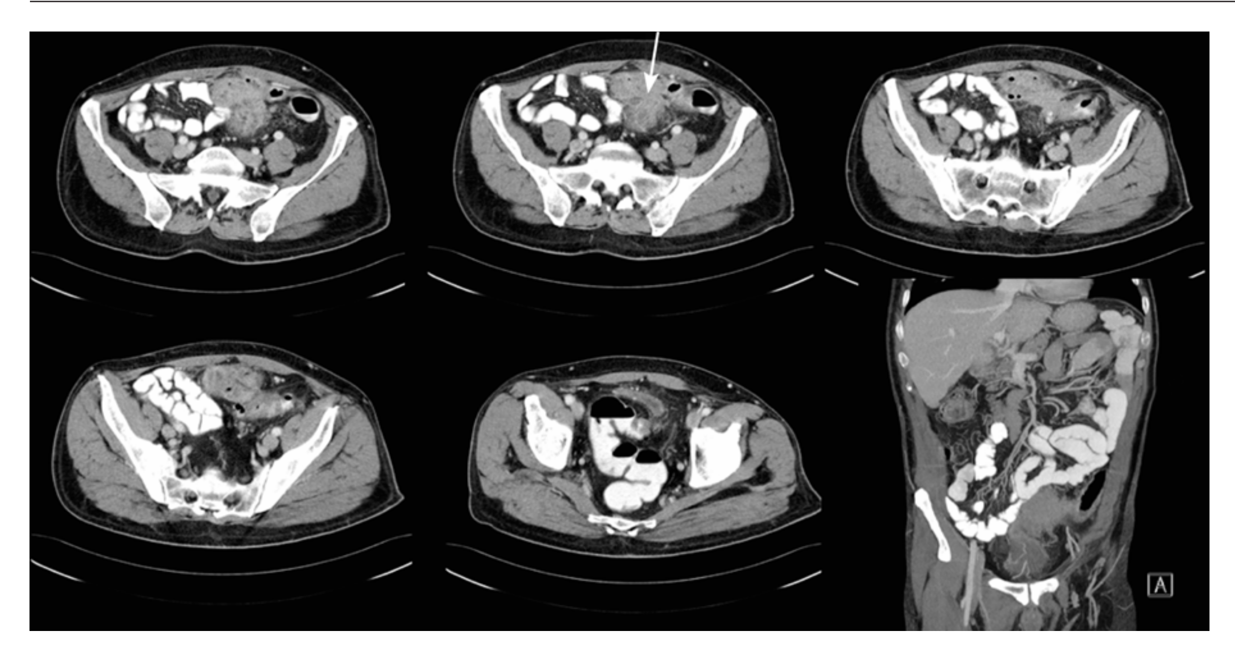


Abb. 6.80. Akute Sigmadivertikulitis. CT, orale und rektale Kontrastierung, Kontrastmittel i. v.: großer Konglomerattumor am Übergang Sigma/Colon descendens (*Pfeil*). Differenzierung entzündlicher Konglomerattumor und/oder Sigmakarzinom nur endoskopisch möglich. Die Endoskopie zeigt eine entzündliche Lumenstenose. Entzündlicher Konglomerattumor histologisch/chirurgisch bestätigt

Abb. 6.81. Diskrete Wandverdickung des Colon descendens (*Pfeilspitzen*), ausgeprägte Injektion des periluminalen Fettgewebes. Differenzialdiagnose: Kolonkarzinom, Differenzialdiagnose ausschließlich mit der CT nicht möglich. Endoskopisch kein Tumornachweis, Divertikulitis des Sigma und des Colon descendens!

Tabelle 6.15. Wertigkeit der verschiedenen CT-Symptome bei akuter Divertikulitis für die Diagnose. (Nach Kircher et al. 2002)

	Anzahl	Sensitivität [%]	Spezifität [%]
Darmwandverdickung	109	96	91
Fettgewebeinjektion	108	95	90
Divertikel	104	91	67
Freie Luft	34	30	100
Freie Flüssigkeit	51	45	97
Entzündete Divertikel	49	43	100

Abb. 6.82. Divertikulitis. Kontrasteinlauf mit wasserlöslichem Kontrastmittel: funktionelle Stenose des Sigmas, Engstellung der Divertikelhälse, direkter Nachweis der Divertikel

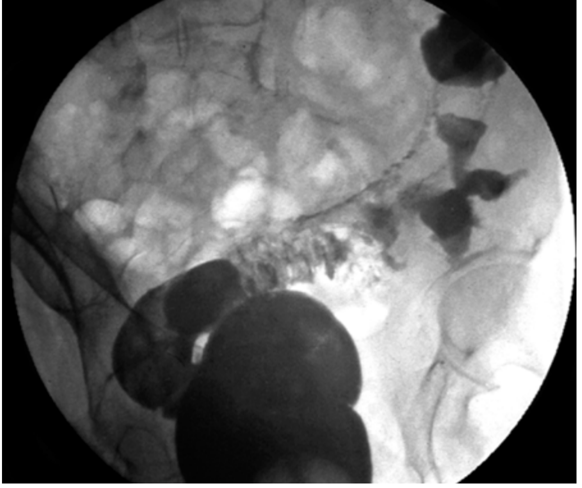


Abb. 6.83. Sigmaperforation bei Divertikulitis. Kontrasteinlauf mit wasserlöslichem Kontrastmittel: KM-Austritt (*Pfeil*) bei Perforation

Darmwandverdickung und die Formation einer „Schulter", ähnlich einem Apple-core, häufiger bei einem Karzinom gefunden wird (Chintapalli et al. 1999). Von 72 Patienten wurden unter Studienbedingungen bei 51 % die definitive Diagnose Karzinom oder Divertikulitis gestellt, bei 49 % war die Diagnose unklar und die CT-Morphologie überlappend. Hilfreich kann in solchen Fällen ein zusätzlicher Kontrasteinlauf mit wasserlöslichem Kontrastmittel sein, wenn dieser die typische Morphologie des Apple-core bindet. Unabhängig davon ist selbstverständlich in allen Fällen mit Tumorverdacht eine Endoskopie zwingend erforderlich.

Im *Kolonkontrasteinlauf* sind symptomlose Divertikel im Rahmen einer Divertikulose häufige Zufallsbefunde, sie werden überwiegend im Sigma angetroffen. Bei einem Verdacht auf eine Divertikulitis sind im Kolonkontrasteinlauf typische Befunde die Engstellung des betroffenen Segments (überwiegend im Sigma), Schleimhautirregularitäten und eine Engstellung der Divertikelhälse, sodass mitunter die Divertikel selbst nicht abgebildet sind (Abb. 6.82). Während gedeckte Mikroperforationen und die peridivertikuläre Entzündung dieser Untersuchungstechnik in der Regel entgehen, sind größere Perforationen am Kontrastmittelaustritt problemlos identifizierbar (Abb. 6.83).

Der Kolonkontrasteinlauf mit wasserlöslichem Kontrastmittel wird nur eingesetzt, wenn aus logistischen Gründen eine CT nicht verfügbar ist, ansonsten besteht keine Indikation mehr für diese Technik.

Merke ! Da von der Divertikulitis überwiegend ältere Patienten (>60 Jahre) betroffen sind und das kolorektale Karzinom für diese Altersgruppe den häufigsten gemeinsamen Tumor für beide Geschlechter darstellt, ist eine überlagerungsfreie Darstellung aller Sigmasegmente besonders wichtig, um kurzstreckige Stenosen, die durch ein Karzinom verursacht werden, nicht zu übersehen.

Die *MRT* spielt derzeit in der klinischen Praxis für die Diagnose der Divertikulitis keine Rolle. Die asymptomatische Divertikulose wird mitunter als Zufallsbefund beobachtet (Abb. 6.84). Bei der symptomati-

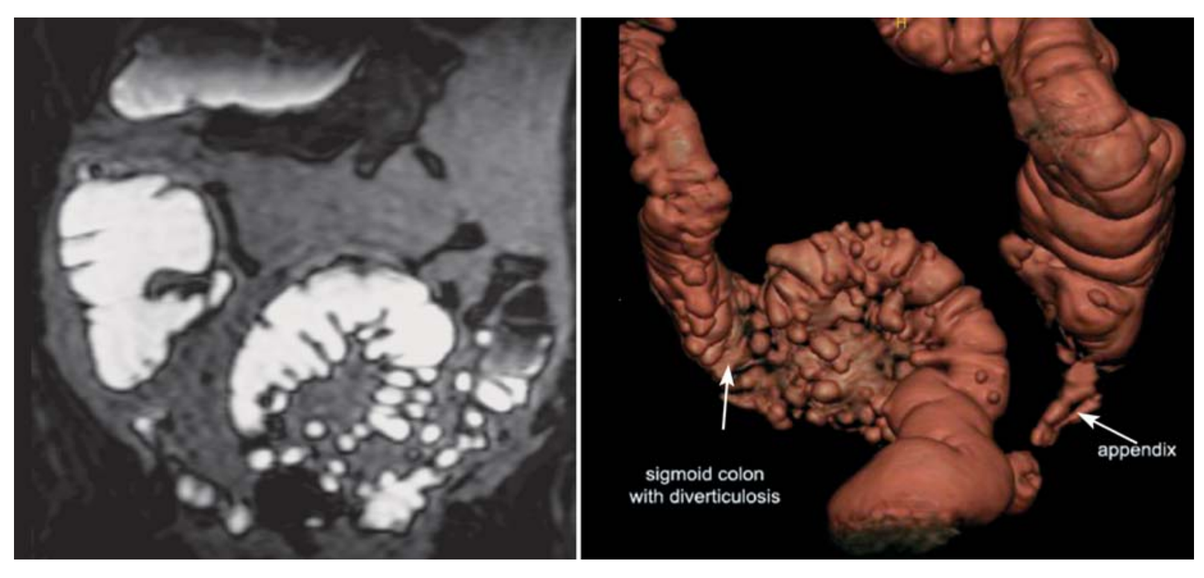


Abb. 6.84. Divertikulose. Zufallsbefund in der MRT: typische Aussackungen im Sigma (T2-Gewichtung, True-fisp-Sequenz, 3D-Modell)

schen Divertikulitis wurde die MRT bislang nur selten eingesetzt. Die Kriterien zur Diagnose sind mit Darmwandverdickung und -enhancement und Injektion des umgebenden Fettgewebes mit den Kriterien für die CT identisch (Heverhagen et al. 2001; Schreyer et al. 2004). Ob die MRT auch kleine Mengen freier Luft bei der Dickdarmperforation nachweisen kann, ist ungeklärt, hierzu existieren bislang keine Studien.

6.6.8 Reizkolon

Synonym: Colon irritabile.

Definition Es handelt sich um eine neuromuskuläre Störung, die ausschließlich auf das Kolon beschränkt ist.

Meist sind jüngere Menschen unter geringer Betonung des weiblichen Geschlechts betroffen. Seelische Spannungen, Medikamente wie Laxanzien oder Antibiotika, ballastarme Nahrung oder Erkrankungen anderer Organe scheinen bei der Ätiologie des Reizkolons eine Rolle zu spielen.

Die Erkrankung ist charakterisiert durch Stuhlgangsprobleme mit Wechsel zwischen Obstipation und Durchfall, Abgang von Schleim und dem Gefühl der unvollständigen Entleerung. Dazu können krampfartige abdominelle Beschwerden mit Schmerzen oder Missbehagen auftreten.

Die *Abdomenaufnahme* zeigt keinen pathologischen Befund. Im Kontrasteinlauf, der zum Ausschluss einer anderen organischen Ursache durchgeführt wird, sind segmentale Engstellungen, die sich mit weitgestellten Abschnitten abwechseln, sichtbar. Die typische Haustrierung fehlt, die Haustren sind flach und unregelmäßig.

6.6.9 Vaskuläre Erkrankungen

Heriditäre hämorrhagische Teleangiektasie (Morbus Osler)

Diese seltene, autosomal-dominant vererbliche Erkrankung betrifft meist das terminale Ileum und das rechte Kolon. Es fehlt die arteriokapilläre Sphinkterfunktion, sodass aufgrund der mangelnden Kontraktionsfähigkeit kleine Traumen bereits zu einer Blutung führen. Es resultieren rezidivierende rektale, z. T. massive Blutabgänge.

Die Diagnose ist mittels Angiographie zu stellen, bei der ein Knäuel von Gefäßen mit einer frühen venösen Füllung und schneller Drainage vorliegt.

Varicosis coli

Kolonvarizen sind extrem selten. Das linke Kolon ist häufiger als das rechte betroffen. In 85% liegen sekundäre Ursachen wieportale Hypertension, Rechtsherzinsuffizienz oder Thrombose der Mesenterial- oder Milzvene zugrunde. Es können lebensbedrohliche Blutungen eintreten.

Beim *Kontrasteinlauf* können flache randständige Füllungsdefekte vorliegen, die bei stärkerer Dehnung abflachen oder verschwinden können, zudem kann eine verstärkte Fältelung imponieren.

Angiographisch finden sich geschlängelte und dilatierte submuköse Venen mit einem langsamen venösen Abstrom.

Literatur

Ahn SH, Mayo-Smith WW, Murphy BL et al. (2002) Acute nontraumatic abdominal pain in adult patients: abdominal radiography compared with CT evaluation. Radiology 225: 159–164

Ambrosetti P, Becker C, Terrier F (2002) Colonic diverticulitis: impact of imaging on surgical management – a prospective study of 542 patients. Eur Radiol 12: 1145–1149

Arbona JL Lichtenskin JE, Spies JD et al. (1987) Colonic varices as a complication of colonic surgery. Gastrointest Radiol 12: 350–352

Arrive LA, Hricak H, Martin MC (1989) Pelvic endometriosis: MR imaging. Radiology 171: 687–692

Balthazar EJ, Megibow AJ, Gordon RB, Hulnick D (1987) Cecal diverticulitis: evaluation with CT. Radiology 162: 79–81

Barry JW, Engle CV (1978) Detection of hemorrhage in a patient with varices using 99mTc-Sulfur colloid. Radiology 129: 489–490

Bashist B, Forde KA, McCaffrey RM (1983) Polypoid endrometrioma of the rectosigmoid. Gastrointest Radiol 8: 85– 88

Beranbaum SL, Zausner J, Lane B (1972) Diverticular disease of the right colon. AJR Am J Roentgenol 115: 334–348

Berk RN, Millman SJ (1971) Urticaria of the colon. Radiology 99: 539–540

Bis KG, Vrachliotis TG, Agrawal R, Shetty AN, Maximovich A, Hrivak H (1997) Pelvic endometriosis: MR imaging spectrum with laparoscopic correlation and diagnostic pitfalls. Radiographics 17: 639–655

Bradbury MS, Kavanagh PV, Bechtold RE et al. (2002) Mesenteric venous thrombosis: diagnosis and noninvasive imaging. Radiographics 22: 527–541

Byan JY, Ha HK, Yu SY et al. (1999) Ct-features of systemic lupus erythematosus in patients with acute abdominal pain: emphasis on ischamic bowel disease. Radiology 211: 203–209

Chapman AH, el-Hasani S (1998) Colon ischaemia secondary to barolith obstruction. Br J Radiol 71: 983–984

Chernenkoff RM, Costopoulos LB, Bain GO (1972) Gastrointestinal manifestation of amyloidosis. Can Med Assoc J 106: 567–569

Chintapalli KN, Chopra S, Ghiatas AA, Esola CC, Fields SF, Dodd GD (1999) Diverticulitis versus colon cancer. Differentiation with helical CT findings. Radiology 210: 429–435

Cho KC, Morehouse HT, Alterman DD, Thornhill BA (1990) Sigmoid diverticulitis: diagnostic role of CT – comparison with barium enema studies. Radiology 176: 111–115

Crist DW, Fishman ER, Scatarige JC, Cameron JL (1988) Acute diverticulitis of the cecum and ascending colon diagnosed by CT. Surg Gynecol Obstret 166: 9–102

Dachman AH, Ros PR, Shekirka KM et al. (1988) Colorectal hemangioma: radiologic findings. Radiology 167: 31–34

Danzi JT, McDonald TJ, King J (1988) Collagenous colitis. AJR Am J Gastroenterol 83: 83–85

Diaz Candamio MJ, Pombo F, Yebra MT (1999) Amyloidosis presenting as a perforated giant colonic diverticulum. Eur Radiol 9: 715–718

Djouhri H, Arrive L, Bouras T et al. (1998) MR imaging of diffuse cavernous hemangioma of the rectosimoid colon. AJR Am J Roentgenol 171: 413–417

Doringer E, Ferner R (1990) Computertomographie der Kolondivertikultis. Fortschr Röntgenstr 152: 76–79

Ernst S, Stark WW, Rath M (1996) Computertomographie der akuten Sigmadivertikulitis. Fortschr Röntgenstr 164: 102–107

Farrés T, Dock W, Graben-Wöger F, Neuhold N, Zonits E (1990) Dickdarmbefall beim systemischen Lupus erythematodes. Fortschr Röntgenstr 153: 476–478

Feczko PJ, Mezwa DG (1991) Nonspecific radiographic abnormalities in collagenous colitis. Gastrointest Radiol 16: 128–132

Fecsko PJ, Mezwa DG, Farah MC, White BD (1992) Clinical significance of pneumatosis of the bowel wall. Radiographics 12: 1069–1078

Feldberg MAM, Hendriks MJ, van Waes PFGM (1985) Role of CT in diagnosis and management of complications of diverticular disease. Gastrointest Radiol 10: 370–377

Feuerbach J, Timmer A, Völk M, Schölmerich J (2001) Divertikulose und Divertikulitis. Radiologe 41: 404–411

Fields SI, Haskell L, Libson E (1987) CT appearance of giant colonic diverticulum. Gastrointest Radiol 12: 71–72

Galandiuk S, Fazio VW (1986) Pneumatosis cystoides intestinalis: a review of the literature. Dis Colon Rectum 29: 358–363

Gilchchrist AM, Mills JOM, Russell CFJ (1985) Acute large-bowel pseudo-obstruction. Clin Radiol 36: 410–404

Goldberger LE, Bookstein JJ (1977) Transcatheter embolization for treatment of diverticular hemorrhage. Radiology 122: 613–617

Gordon RL, Evers K, Kressel HY et al. (1982) Double contrast enema in pelvic endometriosis. AJR Am J Roentgenol 138: 549–552

Grant KB, Roller GJ (1967) Colitis cystica profunda. Radiology 89: 110–111

Greenall MJ, Levine AW, Nolan DJ (1983) Complications of diverticular disease: a review of the barium enema findings. Gastrointest Radiol 8: 353–358

Haghara PF, Chuang VP, Griffen WO (1977) Arteriovenous malformations of the colon. Am J Surg 133: 681–687

Herter M, Janson R (1984) Die Angiodysplasie des Kolons als Ursache einer intestinalen Blutung. Fortschr Röntgenstr 140: 219–221

Heverhagen JT, Zielke A, Ishaque N, Bohrer T, El-Sheik M, Klose KJ (2001) Acute colonic diverticulitis. Visualization in magnetic resonance imaging. Magn Reson Imaging 19: 1275–1277

Hizawa K, Iida M, Aoyagi K et al. (1998) Double-contrast radiographic assessment of lupus-associated enteropathy. Clin Radiol 53: 825–829

Hollweger A, Macheiner P, Rettenacher T, Brunner W, Gritzmann N (2001) Colonic diverticulitis: diagnostic value and appearance of inflamed diverticula-sonographic evaluation. Eur Radiol 11: 1956–1964

Hulsman F-JJA, Lok Tio T, Reeders JWAJ, Tytgat GNJ (1991) Transrectal US in the diagosis of localized colitis cystica profunda. Radiology 181: 202–203

Johnson CD, Baker ME, Rice RP et al. (1987) Diagnosis of acute diverticulitis: comparison of barium enema and CT. AJR Am J Roentgenol 148: 541–546

Katz DS, Lane MJ, Ross BA et al. (1998) Diverticulitis of the right colon revisited. AJR Am J Roentgenol 171: 151–156

Kelvin FM, Korobkin M, Rauch FR, Rice RP, Silverman PM (1984) Computed tomography of pneumatosis intestinalis. J Comput Assist Tomogr 8: 276–280

Kircher MF, Rhea JT, Kihiczak D et al. (2002) Frequency, sensitivity, and specificity of individual signs of diverticulitis on thin-section helical CT with colonic contrast material: experience with 312 cases. AJR Am J Roentgenol 178: 1313–1318

Kohler L, Sauerland S, Neugebauer E (1999) Diagnosis and treatment of diverticular disease: results of a consensus development conference. The Scientific Committee of the European Association for Endoscopic Surgery. Surg Endosc 13: 430–436

Kricun R, Stasik JJ, Reither RD, Dex WJ (1980) Giant colonic diverticulum. AJR Am J Roentgenol 135: 507–512

Lechner GL, Frank W, Jantsch H et al. (1990) Lymphoid follicular hyperplasia in excluded colonic segments: a radiologic sign of diversion colitis. Radiology 176: 135–136

Lim HK, Lee SJ, Choi Sh, Lee MH, Choi MH (1999) Acute diverticulitis of the coecum and ascending colon: thin-section helical CT-findings. AJR Am J Roentgenol 172: 601–604

Mendelson RM, Nolan DJ (1985) The radiological features of chronic radiation enteritis. Clin Radiol 36: 141–148

Meszaros WT (1959) The colon in systemic slerosis (scleroderma). AJR Am J Roentgenol 81: 1000–1002

Meyers MA, Volberg AF, Katzen B, Alonso D, Abbott G (1973) The angioarchitecture of colonic diverticula. Radiology 108: 249–261

Moll R, Mittelkotter U, Reith HB, Schindler G, Thiede A (2002) [With imaging in case of sigmoid diverticulitis? The value of ultrasound (Conventional B-mode in combination with hydrocolonsonography and colour flow Doppler) in comparison to the well-established modalities like contrast enema and helical coputertomography]. Zentralbl Chir 127: 297–301

Moote DJ, Fried LA, LeBrun GP, Fraser DB (1989) Pneumatosis coli: is there a relationship with sigmoid colon redundancy? Gastrointest Radiol 14: 79–82

Nagler-Reus M, Guhl L, Arlart IP (1994) Riesendivertikel des Colon sigmoideum. Fortschr Röntgenstr 161: 171–173

Naing T, Ray S, Loughran CF (1999) Giant simoid diverticulum: a case report. Clin Radiol 54: 179–181

Oudenhoven LFIJ, Joumans RKJ, Puylaert JBCM (1998) Right colonic diverticulitis: US and CT findings – new insights about frequency and natural history. Radiology 208: 611–618

Parsa F, Gordon HE, Wilson SE (1975) Bleeding diverticulosis of the colon. Dis Colon Rectum 18: 37–41

Perez C, Andreu J, Wauger J (1987) Hemangioma of the rectum: CT appearance. Gastrointest Radiol 12: 347–349

Pradel JA, Adell J-F, Taourel P, Djafire M, Monnin-Delhoum E, Bruel JM (1997) Acute colonic diverticulitis: prospective comparative evaluation with US and CT. Radiology 205: 503–512

Rademaker J (1998) Veno-occlusive disease of the colon – CT findings. Eur Radiol 8: 1420–1421

Radin DR, Chandrosama P, Halls JM (1984) Colonic maloplakia. Gastrointest Radiol 9: 359–361

Rao PM, Rhea JT (1998) Colonic diverticulitis: evaluation of the arrowhead sign and the inflamed diverticulum for CT diagnosis. Radiology 209: 775–779

Reeders JWAJ, Rosenbusch G, Tytgat GNJ (1984) Radiological aspect of ischemc colitis. Diagn Imaging 50: 4–16

Rha SE, Ha HK, Lee S-H et al. (2000) CT and MR imaging findings of bowel ischemia from various primary causes. Radiographics 20: 29–42

Ripollés T, Concepción L, Martínez-Pérez MJ, Morore V (1999) Appendicular involvement in perforated sigmoid disease: US and CT findings. Eur Radiol 9: 697–700

Ritsema GH (1994) Colonic contractions and diverticular disease. Eur Radiol 4: 114–118

Rossmann MD, Burr LJ, Thorpe PE (!997) Colovenous fistula complicating diverticulitis: CT and radiographic findings. Abdom Imaging 22: 513–515

Scatarige JC, Fishman EK, Crist DW, Cameron JL Siegelman SS (1987) Diverticulitis of the right colon: CT observations. AJR Am J Roentgenol 148: 737–739

Scheidler J, Stabler A, Kleber G, Neidhardt D (1995) Computed tomography in pneumatosis intestinalis: differential diagnosis and therapeutic consequences. Abdom Imaging 20: 523–528

Schreyer AG, Furst A, Agha A et al. (2004) Magnetic resonance imaging based colonography for diagnosis and assessment of diverticulosis and diverticulitis. Int J Colorectal Dis 19: 474–480

Seaman WB, Glements JL (1982) Urticaria of the colon: a nonspecific pattern of submucosal edema. AJR Am J Roentgenol 138: 545–547

Seemann MD, Heuck A, Fink U, Reiser MF (1995) Diagnose der Pneumatosis intestinalis coli nach endoskopischer Polypektomie mittels konventioneller Röntgendiagnostik und Computertomographie. Fortschr Röntgenstr 162: 535–537

Seliger G, Krassner RL, Beranbaum ER, Miller F (1971) The spectrum of roentgen appearance in amyloidosis of the small and large bowel: radiologic-pathologic correlations. Radiology 100: 63–70

Soliman MR, Wüster M, Sturm J (2004) Primärdiagnostik der akuten Sigmadivertikulitis. Ultraschall Med 25: 342–347

Solomon D, Goodman H, Jacobs P (1994) Case report: rectal stenosis due to extramedullary haemopoiesis – radiological features. Clin Radiol 49: 726–728

Tada S, Iida M, Yao T et al. (1994) Gastrointestinal amyloidosis: radiologic features by chemical types. Radiolgy 190: 37–42

Trinh TD, Jones B, Fishman EK (1991) Amyloidosis of the colon presenting as ischemic colitis: a case report and review of the literature. Gastrointest Radiol 16: 133–136

Van Gompel A, Rutgeerts P, Agg HO et al. (1984) Gefäßmißbildungen des Kolons. Colo-Proctol 5: 247–262

Vernacchia FS, Jefrey RB, Laing FC, Wing VW (1985) Sonographic recognition of pneumatosis intestinalis. AJR Am J Roentgenol 145: 51–52

Wagner H, Neugebauer R, Bültmann B (1978) Multiple kavernöse Hämangiome des Kolons. Fortschr Röntgenstr 128: 131–134

Wittram C (1994) Sigmoid diverticulitis presenting as unilateral iliofemoral vein thrombosis. Abdom Imaging 9: 257–258

Woodward PJ, Sohaey R, Mezzetti TP (2001) Endometriosis: radiologic-pathologic correlation. Radiographics 21: 193–216

6.7 Besondere Erkrankungen der Appendix

Die meisten der in den Abschnitten entzündliche, tumoröse oder sonstige Veränderungen des Dickdarms besprochenen Erkrankungen können auch die Appendix betreffen. Daneben sind an dieser Stelle noch einige besondere Erkrankungsformen zu beachten, die im übrigen Kolon fehlen. Die Sonographie und die Schnittbildverfahren sind bei der Diagnostik von größerer Bedeutung als die Kontrastmitteluntersuchung in Form des Kontrasteinlaufs oder des Enteroklysmas. Gelegentlich gibt auch die Abdomenaufnahme schon einen Hinweis auf eine Erkrankung dieses Darmabschnitts.

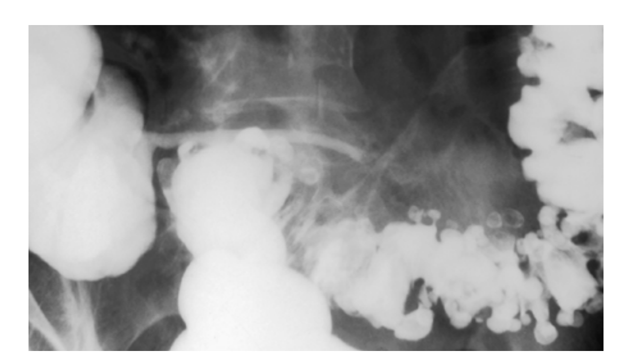


Abb. 6.85. Medialisierter Wurmfortsatz. Die Appendix reicht bis über die Mittellinie und endet in Nähe des Sigmas, das Zeichen einer Divertikulitis zeigt

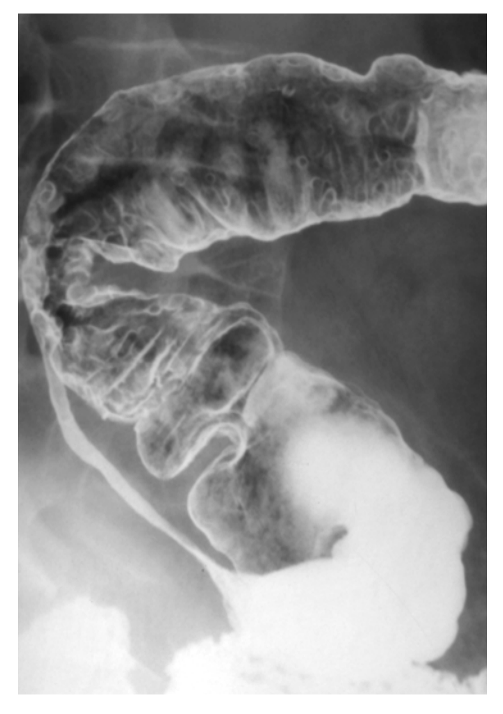


Abb. 6.86. Retrozökale Lage der Appendix. Die Appendix ist lateral des Colon descendens KM-gefüllt und reicht fast bis zur linken Flexur

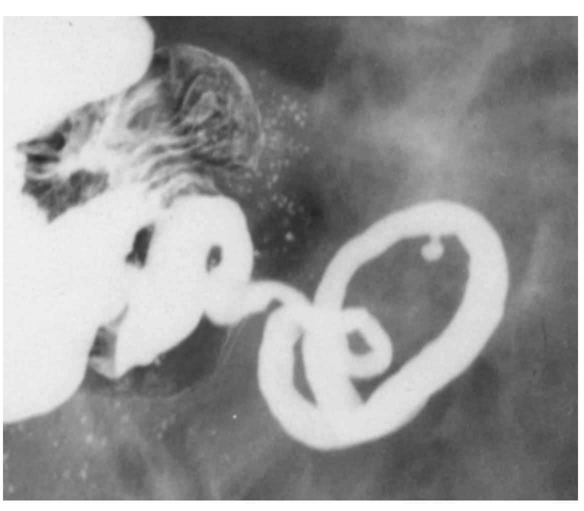


Abb. 6.87. Divertikelbildung an der Appendix. Bei relativ langer, geschlängelt verlaufender Appendix findet sich ein isoliertes Divertikel

Bei der diagnostischen Suche und Beurteilung der Appendix sind die Lagevariationen zu berücksichtigen. Die Appendix kann weit nach medial verlagert sein und bis zum rechten Ureter reichen oder gar die Mittellinie überschreiten (Abb. 6.85). Bei diesen Fehllagen können differenzialdiagnostische Probleme mit Erkrankungen der rechtsseitigen ableitenden Harnwege oder gar des Sigmas, insbesondere bei Verdacht auf Divertikulitis entstehen. Die Appendix liegt jedoch auch nicht selten nach kranial hochgeschlagen und/oder retrozökal (Abb. 6.86). Ebenso sollte daran gedacht werden, dass der Wurmfortsatz als Appendix duplex oder bei inkompletter Doppelung als Appendix bifida vorliegen kann. Neben Divertikeln in Ein- oder Mehrzahl (Abb. 6.87) sind auch komplette und inkomplette Invaginationen in den Zökalpol oder in den Wurmfortsatz selbst möglich.

6.7.1 Appendizitis

Die akute Appendizitis stellt weiterhin die häufigste Indikation zur Notfalloperation des Abdomens dar. Dabei wird diese Diagnose in der Regel aufgrund der Anamnese, der Symptomatik und des klinischen Untersuchungsbefundes ohne zusätzliche bildgebende Diagnostik gestellt.

Die genaue Ursache und der Pathomechanismus sind weiterhin unklar. Als ätiologische Faktoren werden genannt:

- der Verschluss der Appendixlichtung durch Kotsteine,

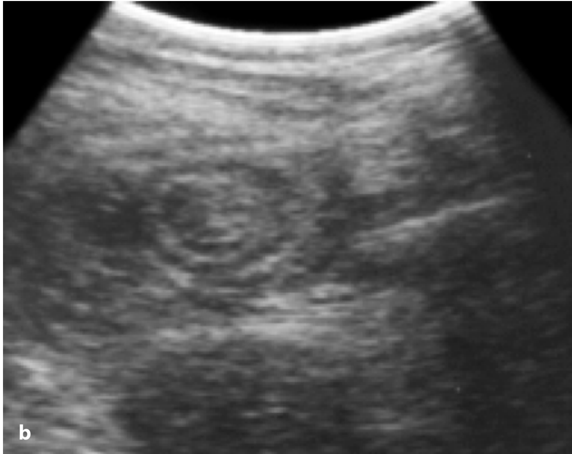


Abb. 6.88 a, b. Appendizitis. In der Sonographie findet sich im Längsschnitt (**a**) eine tubuläre Struktur mit verdickter echoarmer Wand. Im Querschnitt (**b**) imponiert eine fast aus 3 Ringen bestehende Struktur

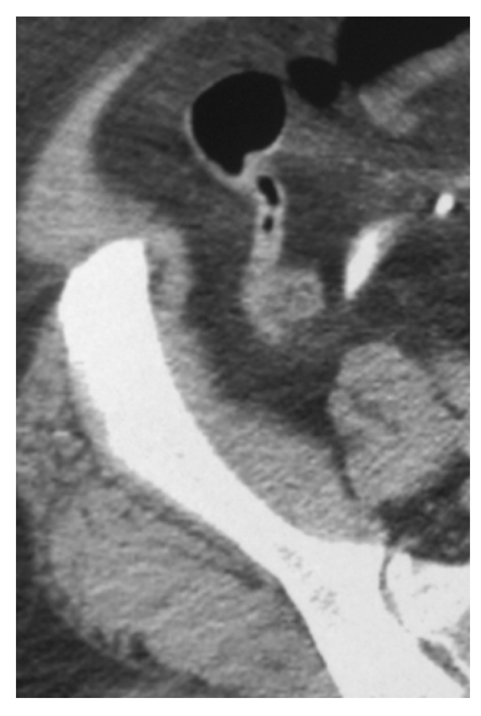


Abb. 6.89. Appendizitis mit beginnender Perforation. In der CT ist neben der verdickten Appendix medialseitig eine kleine Strukturverdichtung sichtbar mit inhomogenen Dichtewerten, die auf eine beginnende Perforation hindeutet

- hämato- oder enterogene Infektionen,
- allergisch-immunologische Mechanismen oder
- anatomisch-biochemische Phänomene.

Die Entzündung kann sich nur in Form einer Rötung und Schwellung äußern. Bei Fortbestehen kann sie zu phlegmonöser, ulzeröser oder gangränöser Appendizitis mit Fibrinbelägen werden. Als Komplikationen können sich daraus die gedeckte oder freie Perforation mit konsekutiver Peritonitis oder umschriebene Abszessbildungen entwickeln. Bei Kontakt zu Nachbarorganen können sich auch Fisteln, z. B. zur Harnblase, ausbilden. Eine Entwicklung zu einer chronischen Appendizitis ist ebenfalls möglich.

Bei der akuten Appendizitis klagen die Patienten über plötzlich einsetzende rechtsseitige Unterbauchschmerzen, Übelkeit, Brechreiz, Appetitlosigkeit, Loslassschmerz, subfebrile Temperaturen und Leukozytose.

Um die weiterhin hohe Zahl der unnötigen Appendektomien bei Verdacht auf Appendizitis mit pathologisch unauffälliger Appendix zu verringern, wird zunehmend bereits frühzeitig die *Sonographie* als bildgebende Untersuchungsmethode eingesetzt. Bei einer Appendizitis ist die normalerweise runde tubuläre Struktur mit reflexreichen Wandbegrenzungen und echoarmen Zentren asymmetrisch verdickt (Abb. 6.88 a, b). Echoarme umgebende Strukturen weisen auf eine Periappendizitis hin. Sind diese echoarmen umgebenden Strukturen groß, ist eine Perforation wahrscheinlich. Schattenbildungen durch Gas innerhalb dieser echoarmen Strukturen deuten auf eine freie Perforation hin. Ein Appendixstein ist ebenfalls durch den Schallschatten zu erkennen.

Die Veränderungen bei der *Abdomenaufnahme* sind nicht spezifisch. Lediglich der Nachweis eines Appendixsteins deutet auf eine Appendizitis hin. Befunde wie Spiegelbildungen im Zökalpol oder terminalen Ileum, Gasblähung der Appendix, Verlust des rechten Flankenstreifens oder fehlender Psoasschatten sind nicht beweisend für eine Appendizitis.

Der *Kontrasteinlauf* spielt bei der primären Diagnostik keine Rolle. Dieser Befund zusammen mit der ausbleibenden Füllung deuten mit hoher Wahrscheinlichkeit auf eine Abszedierung hin.

Wird eine *CT* des Abdomens bei uncharakteristischer Beschwerdesymptomatik durchgeführt, so findet sich im Falle der Appendizitis ein verdickter Wurmfortsatz mit umgebender streifiger Zeichnungsvermehrung durch Ödem (Abb. 6.89).

Differenzialdiagnostisch ist an unspezifische Lymphadenitis mesenterialis, Enteritis Yersinia, Morbus Crohn, rechtsseitiger Ureterstein, stielgedrehte Ovarialzyste, Extrauteringravidität, Adnexitis, Endometriose der Appendix, akute Cholezystitis, Meckel-Divertikulitis, infarzierte Appendices epiploicae und Invagination zu denken.

6.7.2 Perityphlitischer Abszess

Die akute Appendizitis kann zu einer Reihe von Komplikationen führen. Neben der freien Perforation mit konsekutiver Peritonitis oder der Fistelbildung zu anderen Organen oder zur Haut hin ist insbesondere die gedeckte Perforation mit Abszessbildung zu nennen. Diese Abszesse können sich nach retroperitoneal, intraperitoneal oder ins Mesokolon hin ausbreiten und entsprechende Sekundärkomplikationen hervorrufen. Breitet sich der Abszess zum Pararenalraum aus, resultiert eine Kompression des rechten Ureters. Im Falle der intraperitonealen Ausbreitung kann der Abszess sich in den Douglas-Raum, in den rechten parakolischen Raum, nach subhepatisch oder subphrenisch hin ausdehnen. Ist die Mesoappendix befallen, kann zusätzlich eine infektiöse Thrombophlebitis oder Thromboembolie der V. mesenterica superior oder der V. portae resultieren.

In der *Abdomenleeraufnahme* können unregelmäßige Aufhellungen, z. T. mit fleckigem Gasmuster, auf Abszessbildungen hinweisen. Meist liefern aber Abdomenübersichtsaufnahmen keine richtungsweisenden Befunde. Dabei kann im gasgefüllten Zökalpol ein Kompressionseffekt von außen sichtbar werden.

Im *Ultraschall* oder in der *CT* ist neben der verdickten Appendixwand ein Ödem im benachbarten Mesenterium sichtbar sowie eine unregelmäßig begrenzte, flüssigkeitsgefüllte Struktur (Abb. 6.90), die in der CT randständig Kontrastmittel aufnehmen kann. Im Zusammenhang mit der Klinik kann die Diagnose eines perityphlitischen Abszesses computertomographisch in der Regel problemlos gestellt werden.

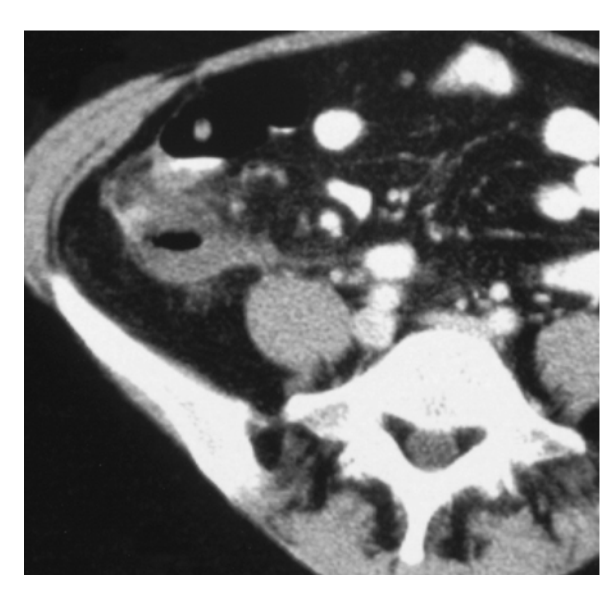


Abb. 6.90. Perityphilitischer Abszess. In der CT findet sich eine abszesstypische, unregelmäßig begrenzte Formation mit zentralen Lufteinschlüssen und streifigen Ausläufern in die Nachbargewebe

6.7.3 Mukozele

Durch Schleimansammlungen im Lumen resultiert eine partielle oder komplette Auftreibung der Appendix. Auslöser kann eine Obstruktion der Lichtung z. B. durch Fäkolith, Fremdkörper (Abb. 6.91), Tumor oder Narbenbildung sein. Vermehrte Schleimproduktion führt zur zystischen Erweiterung der Appendix und zur Mukozelenbildung, dabei gilt die Veränderung in der Regel als gutartig. Neben muzinösen

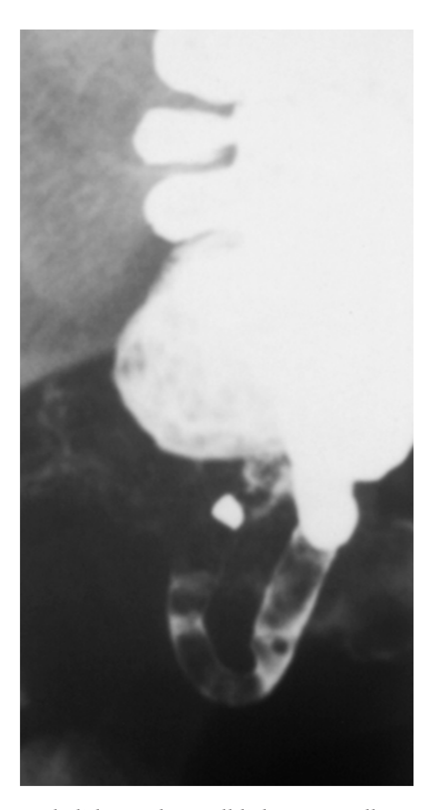


Abb. 6.91. Fäkolithe und metalldichter Fremdkörper in der Appendix. Beim Kontrasteinlauf stellt sich innerhalb des Wurmfortsatzes neben den Aussparungen druch Fäzes oder auch Fäkolithen eine eckige schattengebende Struktur dar, die einem kleinen Metallsplitter entspricht

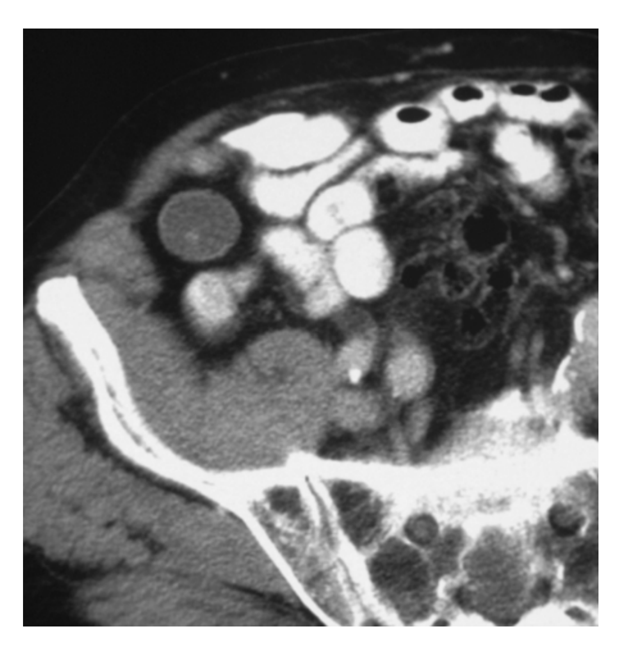


Abb. 6.92. Mukozele bzw. Appendix myxoglobulosa. In der CT findet sich eine aufgetriebene Appendix mit kleinen Verkalkungen, die in einer Flüssigkeit schwimmen

Zystadenomen werden auch Zystadenokarzinome beschrieben.

Eine Variante der Mukozele stellt die Appendicitis myxoglobulosa dar, bei der es zur Bildung von röntgennegativen, ovalen, facettierten, kalzifizierten Kügelchen innerhalb der Mukozele kommt. Der Durchmesser dieser ringförmigen, meist geschichteten Kügelchen beträgt zwischen 1 und 10 mm (Abb. 6.92).

Eine mögliche Komplikation der rupturierten Mukozele oder des Zystadenokarzinoms der Appendix oder des Ovars ist das Pseudomyxoma peritonei, bei dem Epithelimplantate auf der Peritonealoberfläche nachgewiesen werden können und bei dem eine massive Produktion von gallertartigem Aszites vorliegt (Abb. 6.93).

Klinisch verursacht die Mukozele meist nur leichte rechtsseitige Unterbauchschmerzen.

In der *Abdomenaufnahme* können fleckige oder schalenförmige Verkalkungen im rechten Unterbauch vorliegen. Beim *Kontrasteinlauf* imponiert ein glatter, kugeliger Füllungsdefekt im Zökalpol. In der *CT* stellt sich eine glatt begrenzte, hypodense Läsion dar, in der kleine Verkalkungen liegen können. Im Falle der rupturierten Mukozele sind neben der Mukozele selbst noch gallertige Massen in der Peritonealhöhle nachweisbar, die je nach Ausdehung zu Verlagerung der benachbarten Darmstrukturen führen. Im Gegensatz zu freier Aszitesflüssigkeit bilden diese gallertigen Strukturen eine zusammenhägende amorphe Masse und verteilen sich weniger diffus in Peritonealraum.

Abb. 6.93. Rupturierte Mukozele mit Pseudomyxoma peritonei. Neben der Mukozele mit den kleinen kalkdichten, zentral gelegenen Strukturen ist nach ventral hin die ringförmige Mukozele unterbrochen, und es breitet sich eine semiliquide, zusammenhängende Masse im Peritoneum aus

Literatur

Abu-Jousef MM, Bleicher JJ, Maher JW et al. (1987) High resolution sonography of acute appendicitis. AJR Am J Roentgenol 149: 53–58

Adams DH, Fine C, Brooks DC (1988) High resolution real time ultrasonography: a new tool in the diagnosis of acute appendicitis. Am J Surg 155: 93–97

Adams GW (1985) CT detection of typhlitis. J Comput Assist Tomogr 9: 363–366

Balthazar EJ, Megibow AJ, Siegel SE, Birnbaum BA (1991) Appendicitis: prospective evaluation with high-resolution CT. Radiology 180: 21–24

Balthazar EJ, Birnbaum BA, Yee J, Megibow AJ, Roshkow J, Gray MC (1994) Acute appendicitis: CT and US correlation in 100 patients. Radiology 190: 31–35

Beyer D (1992) Aufgabe des Radiologen in der Diagnostik und Differentialdiagnostik der akuten Appendizitis. Fortschr Röntgenstr 156: 1–2

Birnbaum BA, Wilson SR (2000) Appendicitis at the Millenium. Radiology 215: 337–348

Boyez M, Suzanne dest Mauv A, Valette M (1985) Infected calcified mucocele of the appendix with histologic features of mucinous cystadenoma. Gastrointest Radiol 10: 297–298

Buffo OC, Clair MR, Bonheim P (1986) Diverticulosis of the vermiform appendix. Gastrointest Radiol 10: 108–109

Carpenter BW (1991) Lymphoma of the appendix. Gastrointest Radiol 16: 256–257

Dachman AH, Lichtenstein JE, Friedman AC (1985) Mucocele of the appendix and pseudomyxoma peritonei. AJR Am J Roentgenol 144: 923–929

Fedyshin P, Kelvin FM, Rice RP (1984) Nonspecificity of barium enema findings in acute appendicitis. AJR Am J Roentgenol 143: 99–102

Feldberg MAM, Hendriks MJ, van Waes PFGM (1985) Computed tomography in complicated acute appendicitis. Gastrointest Radiol 10: 289–295

Ghaitas AA, Chopra S, Chintapalli KN et al. (1997) Computed tomography of the normal appendix and acute appendicitis. Eur Radiol 7: 1043–1047

Hermans JJ, Hermans AL, Risseeuw GA et al. (1993) Appendicitis caused by carcinoid tumor. Radiology 188: 71–72

Kamel IR, Goldberg SN, Keogan MT et al. (2000) Right lower quadrant pain and suspected appendicitis: nonfocused appendiceal CT – review of 100 cases. Radiology 217: 159–163
Kim SH, Lim Hk, Lee WJ, Lim JH, Byun JY (1998) Mucocele of the appendix: ultrasonographic and CT findings. Abdom Imaging 23: 292–296
Lane MJ, Liu DM, Huynh MD et al. (1999) Suspected acute appendicitis: nonenhanced helical CT in 300 consecutive patients. Radiology 213: 341–346
Lim HK, Lee WJ, Kim Th, Namjung S, Lee SJ, Lim JH (1996) Appendicitis: usefullness of color doppler US. Radiology 201: 221–225
Pollack T, Brandl H-G, Freitag N (1997) Mukozele der Appendix mit Pseudomyxoma peritonei – seltene Ursache eines paraneoplastischen Syndroms. Fortschr Röntgenstr 166: 266–268
Rao PM, Wittenberg J, McDowell RK, Rhea JT, Novelline RA (1997) Appendicitis:use of arrowhead sign for diagnosis at CT. Radiology 202: 363–366
Rettenbacher T, Hollerweger A, Macheiner P et al. (2000) Presence or absence of gas in the appendix: additional criteria to rule out or confirm acute appendicitis – evaluation with US. Radiology 214: 183–187

6.8 Funktionelle cine-MRT des Beckenbodens

T. Fischer

6.8.1 Einleitung

Beckenbodenfunktionsstörungen treten in der gesamten Bevölkerung auf, am häufigsten sind hiervon jedoch ältere Frauen betroffen, die Kinder geboren haben. Die Insuffizienz des Beckenbodens verursacht verschiedenste klinische Probleme wie den Deszensus oder Prolaps von Organen des kleinen Becken sowie Harn- oder Stuhlinkontinenz und Defäkationsstörungen. Gerade in Hinblick auf den in Zukunft stetig steigenden Anteil der älteren Bevölkerung besteht hier ein großer Bedarf an neuen umfassenden diagnostischen Möglichkeiten einschließlich der Bildgebung.

Bis vor kurzem bestand die einzige Möglichkeit, Informationen über die Anatomie des Beckenbodens zu erhalten, im Studium von Leichenpräparaten. Dies lieferte jedoch nur eine sehr ungenaue und unvollständige Vorstellung über die Funktion und insbesondere das komplexe Zusammenspiel der Beckenbodenstrukturen. Die bildgebenden Verfahren haben hier völlig neue Möglichkeiten eröffnet, beginnend in den 1960er Jahren mit der *Kolpozystorektographie* und der *Defäkographie*. Diese wurden in den letzten Jahren fast vollständig abgelöst durch die *funktionelle cine-MRT*, die sich für die Diagnostik und die Erforschung von Beckenbodenerkrankungen als Standard etabliert hat. Die MRT bietet ohne Strahlenbelastung eine hervorragende Auflösung der Weichteilanatomie sowie die Möglichkeit der multiplanaren, überlagerungsfreien Darstellung. Für das Verständnis des funktionellen Zusammenspiels der Beckenbodenanteile und die damit verbundenen Pathologien wie Deszensus und Prolaps ist eine dynamische Untersuchung jedoch unerlässlich. Mit den mittlerweile verfügbaren schnellen MRT-Sequenzen ist hier sogar eine annähernde Echtzeitdarstellung möglich.

Da die Beckenbodeninsuffizienz fast ausschließlich Frauen betrifft, wird die funktionelle cine-MRT im klinischen Alltag in der Regel an Patientinnen durchgeführt. Die Ausführungen in diesem Kapitel beziehen sich daher auf die weibliche Anatomie. Prinzipiell ist die funktionelle MRT aber auch für männliche Patienten geeignet, z. B. zur Abklärung einer Stuhlentleerungsstörung, und wird mit demselben Untersuchungsprotokoll und den entsprechenden Bewertungskriterien durchgeführt.

Der folgende Abschnitt gibt einen Überblick über die funktionelle cine-MRT als Methode der Wahl für

die dynamische Untersuchung des Beckenbodens. Nach einer kurzen historischen Betrachtung wird die technische Durchführung unter Berücksichtigung der aktuellen Literatur detailliert erläutert. Im Anschluss folgt eine umfassende Erklärung der Bildinterpretation mit Beispielen für die typischen Pathologien der verschiedenen Beckenkompartimente und die klinischen Anwendungsmöglichkeiten.

6.8.2 Historische Entwicklung und Vergleich konventioneller röntgenologischer Verfahren mit der funktionellen cine-MRT

Die funktionelle cine-MRT der Beckenbodens wurde erstmals 1991 von Yang et al. und Kruyt et al. vorgestellt. Sie beschrieben die Bewegung von Blase, Vagina und Rektum in Bezug zur pubokokzygealen und symphysiosakralen Referenzlinie sowohl bei Patienten als auch bei asymptomatischen Probanden. Goodrich et al. empfahlen die Technik 1993 für die prä- und postoperative Beurteilung von Patientinnen mit Beckenbodenoperationen. Im Gegensatz dazu konnten Delemarre et al. (1994) bei der Beurteilung einer anterioren Rektozele keinen Vorteil der MRT gegenüber der konventionellen Defäkographie erkennen.

In den darauf folgenden Jahren wurde jedoch eine zunehmende Anzahl an Studien veröffentlicht, die sich mit den unterschiedlichen Teilaspekten dieser Untersuchungsmethode beschäftigten und die sämtlich den Nutzen der funktionellen cine-MRT für die Untersuchung des Beckenbodens betonten und beweisen konnten, dass die MRT der konventionellen Kolpozystorektographie und Defäkographie überlegen oder zumindest gleichwertig ist (Bertschinger et al. 2002; Gufler et al. 1999; Hilfiker et al. 1998; Kelvin et al. 2000; Lienemann et al. 1997; Singh et al. 2001). So fanden Healy et al. (1997 a) eine signifikante Korrelation zwischen funktioneller cine-MRT und konventioneller Defäkographie bezüglich der Standardmesswerte der anorektalen Konfiguration bei Patientinnen mit Obstipation. Zusätzlich zeigte die MRT signifikante Veränderungen der muskulären Parameter bei ansonsten normalen Defäkographien (Healy et al. 1997 b). In der Studie von Schoenenberger et al. (1998) an Patienten mit Defäkationsstörungen entdeckte die funktionelle MRT bis auf einen Fall einer Intussuszeption alle pathologischen Befunde, wohingegen in der Defäkographie 4 Befunde nicht zu sehen waren. Gufler et al. (1999) verglichen die konventionelle Kolpozystorektographie mit der funktionellen MRT bei Patientinnen mit Organprolaps und Harninkontinenz. Bei ansonsten gleichen Ergebnissen in der Detektion pathologischer Befunde konnten die Enterozelen nur anhand der MRT festgestellt werden. Vanbeckevoort et al. (1999) verglichen ebenfalls diese beiden Methoden, allerdings erfolgte in dieser Studie bei der MRT keine Defäkation im Gegensatz zur Kolpozystorektographie. Die ermittelten Sensitivitäten bezüglich eines Scheidenabschlussdeszensus und einer Rektozele waren dann für die MRT im Vergleich deutlich niedriger. Dies unterstreicht die Notwendigkeit des Defäkationsprozesses für eine korrekte Diagnosefindung.

Kelvin et al. (2000) fanden beim Vergleich von Kolpozystorektographie und funktioneller MRT gleichwertige Detektionsraten für einen Deszensus oder Prolaps der Beckenorgane, betonten aber, dass die MRT den großen Vorteil einer umfassenden Darstellung aller Beckenorgane einschließlich der Beckenbodenmuskulatur bietet.

6.8.3 Technische Durchführung

Definition Die funktionelle cine-MRT des Beckenbodens kann als eine Kombination aus statischer morphologischer Bildgebung und funktioneller dynamischer Darstellung mittels „Einfrieren“ des Bewegungsablaufes erklärt werden.

Der Begriff „funktionell“ darf hier keinesfalls verwechselt werden mit der dynamischen MRT mit intravenösem Kontrastmittel oder gar der funktionellen Bildgebung zur Darstellung metabolischer Prozesse (fMRI des Gehirns).

Auch heute gestatten die verfügbaren MRT-Sequenzen leider noch keine zufrieden stellende 3D-Abbildung der Bewegungsabläufe. Um diese Beschränkung zu umgehen, gibt es 2 verschiedene Vorgehensweisen, die Bewegungen aufzuzeichnen:

- entweder werden mehrere aufeinander folgende Einzelschichten an derselben Schichtposition aufgenommen
- oder ein Schichtstapel, der eine komplette anatomische Region in einem bestimmten Bewegungszustand abdeckt.

Die erste Möglichkeit erlaubt eine höhere zeitliche Auflösung. Intrinsische (z. B. Darmmotilität) oder extrinsische (z. B. Betätigung der Bauchpresse) Bewegungen können kontinuierlich an einer definierten Position verfolgt werden. Hierbei muss aber die Frequenz der Bildakquisition schneller sein als die zu erwartende Frequenz der Bewegung selbst. Der große Nachteil dieser Vorgehensweise besteht in der Beschränkung auf nur eine einzige Bildebene.

Verwendet man stattdessen einen Schichtstapel, führt dies zu einer längeren Akquisitionszeit. Hieraus

resultiert zum einen eine schlechtere zeitliche Auflösung, und die spezifische Belastung (Kontraktion oder Pressen) kann nur schwer von der Patientin über die gesamte Zeitspanne von z. B. 10 s konstant gehalten werden, was häufig zu Bewegungsartefakten führt. Darüber hinaus können relevante Befunde verdeckt werden, wenn die Akquisition nur in einer bestimmten Stellung, z. B. beim maximalen Pressen, erfolgt, da nicht der gesamte Bewegungsablauf abgebildet werden kann.

Vergleicht man die Literatur zur funktionellen cine-MRT, so kristallisieren sich folgende Punkte als kleinster gemeinsamer Nenner für die Durchführung heraus:

- Hochfeldsystem,
- Rückenlage oder sitzende Position der Patientin,
- Verwendung von Oberflächenspulen,
- Akquisition eine Nicht-EPI-Sequenz in mediosagittaler Schichtposition in Ruhe und bei maximalem Pressen.

Gerätetechnische Voraussetzungen und Patientenlagerung

Die meisten Autoren verwenden für die dynamische Untersuchung des Beckenbodens ein 1,5 T-Hochfeldgerät mit der Möglichkeit, Scans im Subsekundenbereich und einer 512er Matrix mit einem akzeptablen Signal-zu-Rausch-Verhältnis auszuführen (Bertschinger et al. 2002; Goodrich et al. 1993; Kelvin et al. 2000; Lienemann et al. 1997; Unterweger et al. 2001; Yang et al. 1991). Alle anderen Studien wurden an einem offenen 0,5 T-System durchgeführt (Fielding et al. 1998; Hilfiker et al. 1998; Kruyt et al. 1991; Law et al. 2001). Letzteres bietet den Vorteil, die Patientin aufrecht sitzend untersuchen zu können. Diese für die Defäkation physiologischere Stellung kann in einem geschlossenen System nicht eingenommen werden, die Untersuchung muss hier im Liegen durchgeführt werden. Die Rückenlage ist dabei der Bauchlage vorzuziehen (Delemarre et al. 1994; Kruyt et al. 1991), da sie stabiler und für die Patientin angenehmer ist.

Nachteil der offenen MR-Tomographen ist das eingeschränkte Signal-zu-Rausch-Verhältnis aufgrund des manchmal ungünstigen Designs der Oberflächenspulen, was zusammen mit der begrenzten zeitlichen und örtlichen Auflösung zu einer insgesamt deutlich schlechteren Bildqualität führt.

Patientenführung

Um zufrieden stellende Bilder zu erhalten, ist eine vorherige detaillierte und umfassende Aufklärung der Patientin über den Ablauf der Untersuchung unerlässlich. Eine sehr gute Patientenkooperation ist zwingend erforderlich, und die Patientin muss in der Lage sein, die Kommandos während der Untersuchung zu verstehen und zu befolgen.

Merke ! Eine detaillierte Instruktion der Patientin vor der Untersuchung sowie eine sehr gute Compliance sind unerlässlich für ein Gelingen der Untersuchung.

Laut Literatur untersuchen die meisten Autoren ihre Patienten nur in der Ruheposition und während der Betätigung der Bauchpresse (Valsalva-Manöver; Fielding et al. 1998; Goh et al. 2000; Goodrich et al. 1993; Healy et al. 1997 b; Singh et al. 2001; Unterweger et al. 2001; Vanbeckevoort et al. 1999; Yang et al. 1991). Um jedoch die korrekte Funktion des M. levator ani in Hinblick auf ein Levator-ani-Syndrom oder eine Stuhlentleerungsstörung beurteilen zu können, muss die Beckenbodenmuskulatur mindestens einmal während der gesamten Untersuchung kontrahiert werden. Darüber hinaus sollte unbedingt die Entleerung des Rektums während der Untersuchung erfolgen.

Vanbeckevoort et al. (1999) konnten eindrücklich die Bedeutung des Defäkationsvorganges belegen, indem sie die konventionelle Kolpozystorektographie mit der funktionellen MRT ohne rektale Entleerung verglichen. Der Verzicht auf die Defäkation führte zu einer signifikant niedrigeren Sensitivität der MRT für die Entdeckung von Beckenbodendefekten. Daher empfehlen wir für das Untersuchungsprotokoll die folgende Abfolge an unterschiedlichen Funktionszuständen der Beckenbodenmuskulatur: Ruhe – kontrahieren – entspannen – pressen – rektal entleeren – entspannen (Bertschinger et al. 2002; Hilfiker et al. 1998; Kelvin et al. 2000; Sprenger et al. 2000). Dieser Untersuchungszyklus kann und sollte bis zur vollständigen rektalen Entleerung wiederholt werden. Unserer Erfahrung nach sind hierfür zwischen 2 und 4 Zyklen notwendig.

Falls die Patientin aus Schamgefühl oder aufgrund der ungewohnten Rückenlage im Gerät nicht in der Lage ist, das Rektum zu entleeren, kann gemäß Kelvin et al. (2000) ein dreiteiliger Ansatz gewählt werden, bei dem ein zusätzlicher Untersuchungszyklus akquiriert wird, nachdem die Patientin zur Defäkation die Toilette aufgesucht hat. Andere Belastungsarten des Beckenbodens wie Husten oder Miktion werden im Allgemeinen nicht untersucht.

Merke ! Bei der funktionellen Untersuchung muss der Untersuchungszyklus unter Umständen mehrmals wiederholt werden, bis eine ausreichend kräftige Betätigung der Bauchpresse erreicht wird und die Defäkation erfolgt ist.

Der Zeitaufwand für die gesamte Untersuchung bewegt sich normalerweise zwischen 9 und 30 min (Bertschinger et al. 2002; Lienemann et al. 1997). Wasserdichte Unterlagen und Windelhosen verhindern zuverlässig eine Verschmutzung des Gerätes und des Untersuchungstisches (Healy et al. 1997 a; Lienemann et al. 1997). In einer Umfrage unter 60 Patientinnen, die sowohl eine Kolpozystorektographie als auch eine funktionelle Beckenboden-MRT erhalten hatten, bevorzugten 90,7% die MRT gegenüber der konventionellen Durchleuchtungsmethode (Sprenger et al. 2000). Der Grund dafür könnte die geschütztere, intimere Atmosphäre im Inneren der Röhre sein wie auch das Bewusstsein, den Untersuchungszyklus falls nötig auch mehrmals wiederholen zu können, wenn beim ersten Versuch das Pressen oder die Defäkation nicht gut funktionieren.

Kontrastierung der Organe

Auf den normalerweise für die funktionelle cine-MRT verwendeten T2-gewichteten Sequenzen stellen sich flüssigkeitsgefüllte Strukturen wie die Blase oder Dünndarmschlingen hyperintens dar. Andere Organe wie Vagina, Rektum, Analkanal und Muskeln zeigen jedoch nur eine mittlere oder niedrige Signalintensität, sodass ihre Abgrenzbarkeit und Beurteilung schwierig bis unmöglich ist. Um dies zu vermeiden, wurde in Studien immer eine Kontrastierung von Blase, Urethra, Vagina und Rektum durchgeführt (Lienemann et al. 1997; Sprenger et al. 2000). Die Harnblase wurde hierfür über einen 26 French-Foley-Katheter mit 60 ml Kochsalzlösung retrograd gefüllt, die Urethra wurde mit einem in Gadoliniumhaltiges Kontrastmittel (Magnevist, Schering, Berlin, Germany) getränkten Baumwollfaden markiert. Ähnlich verfuhren auch Kelvin et al. (2000) und Hodroff et al. (2002), die zur Abgrenzung der Urethra dünne Katheter verwendeten und die Blase mit einem NaCl-Kontrastmittel-Gemisch füllten.

Aufgrund des erheblichen zeitlichen Aufwands, der für die Patientin sehr unangenehmen Prozedur und der Gefahr, eine Zystitis zu induzieren oder gar den Markierungsfaden in die Blase zu dislozieren, haben wir dieses Kontrastierungsverfahren in unseren späteren Studien unterlassen (Lienemann et al. 2000 b; Sprenger et al. 2000). Ein diagnostischer Nachteil ergab sich hierdurch nicht, es sollte im Gegenteil bedacht werden, dass der Katheter als eine Art Schienung die Beweglichkeit der Urethra erheblich behindern kann.

Die Methoden zur Kontrastierung von Blase und Urethra sind in der Literatur keineswegs einheitlich. Die meisten Autoren verzichten komplett auf eine Kontrastmittelfüllung und lassen im Gegenteil die Patientin die Blase vor der Untersuchung vollständig entleeren (Bertschinger et al. 2002; Roos et al. 2002; Unterweger et al. 2001). Letzteres ist nötig, damit nicht durch eine Kombination aus voller Blase und Zystozele der gesamte Hiatus genitalis blockiert wird und so eine Rektozele oder Enterozele maskiert werden würde.

Die Kontrastierung der Vagina wird ebenfalls nicht einheitlich gehandhabt. Normalerweise wird Sonographiegel instilliert, was einfach in der Handhabung, kostengünstig und gut verträglich ist. Damit wird immer eine Darstellung der gesamten Vagina und insbesondere des hinteren Scheidengewölbes erreicht (Kelvin et al. 2000; Lienemann et al. 1997). Während des Valsalva-Pressmanövers wird das Gel passiv aus der Vagina entleert, sodass die Organbeweglichkeit nicht eingeschränkt ist (Hodroff et al. 2002).

Zur Füllung des Rektums wurde ebenfalls eine Vielzahl verschiedener Kontrastmittel verwendet. In den Studien, bei denen eine Defäkation angestrebt wurde, wurde entweder Sonographiegel (Hodroff et al. 2002; Kelvin et al. 2000; Lienemann et al. 2000 b), Kartoffelbrei (Bertschinter et al. 2002; Hilfiker et al. 1998; Roos et al. 2002) oder dünne Gummiröhrchen (Healy et al. 1997 a) verwendet.

Wir benutzen heute für unsere Untersuchungen ausschließlich Sonographiegel als Kontrastmittel. Mit einer Olivensonde für die rektale Applikation werden zuerst 20–30 ml Gel in die Vagina und anschließend 200–300 ml in das Rektum gefüllt. Dieses Vorgehen hat sich als schnelle, einfach auszuführende und kostengünstige Methode mit einer ausgezeichneten Organkontrastierung bewährt. Auf eine vollständige Kontrastierung von Blase und Urethra wird verzichtet, die Patientin soll vor der Untersuchung die Blase entleeren.

Merke ! Vorbereitung der Patientin für die Untersuchung: Entleerung der Harmblase, Kontrastierung von Vagina und Rektum mit Ultraschallgel.

Verständlicherweise bestehen sowohl beim Bedienungspersonal als auch bei den Patientinnen immer wieder Bedenken, dass die Defäkation auf dem MRT-Tisch zu einer Verunreinigung des Gerätes führen könnte. Nach unseren eigenen Erfahrungen wurden sämtliche Ausscheidungen immer zuverlässig in der Windel zurückgehalten, sodass es nie zu einer Verschmutzung des Gerätes kam. Um aber die Unannehmlichkeiten für die Patientin zu minimieren, sollte unbedingt eine Toilette mit Waschmöglichkeit in unmittelbarer Nähe des MRT-Untersuchungsraumes verfügbar sein.

Sequenzprotokolle

Die MRT-Bildgebung des Beckenbodens besteht in der Regel aus einem statischen und einem dynamischen Teil.

Für den *statischen Teil* enthalten die Sequenzprotokolle der meisten Studien Schichtstapel von entweder T1- oder T2-gewichteten Turbo-Spinecho- (TSE-) Sequenzen, mit denen in 2 oder sogar allen 3 Ebenen das komplette Becken abgedeckt wird. Diese Sequenzen haben sich bei den verschiedensten Erkrankungen im Beckenbereich bewährt, da sie eine hohe Ortsauflösung erreichen und somit eine exakte morphologische Beurteilung der Strukturen des kleinen Beckens ermöglichen (Strohbehn et al. 1996; Tan et al. 1998). Die Abgrenzbarkeit des urethralen und analen Sphinkterkomplexes und des paravaginalen Bereiches werden dadurch erleichtert (Fielding et al. 1998; Huddleston et al. 1995). Darüber hinaus kann der Verlauf eines Organs (z. B. Sigma) über mehrere Schichten verfolgt werden, und Nebenbefunde (z. B. Ovarialzysten) können entdeckt werden (Lienemann et al. 2000 b).

Für den *dynamischen Teil* wurde in der Literatur eine Vielzahl an verschiedenen schnellen Nicht-EPI-Sequenzen verwendet, abhängig vom jeweiligen Gerätetyp und Hersteller. Um die Bewegung der Organe aufzuzeichnen, wird die ausgewählte ultraschnelle Sequenz 15- bis 25-mal an der selben Schichtposition wiederholt, während die Patientin simultan aufgefordert wird, die Beckenbodenmuskulatur zu entspannen, dann zu kontrahieren, wieder zu entspannen und dann den intraabdominellen Druck durch Pressen stetig zu erhöhen und schließlich zu defäkieren. Unsere Arbeitsgruppe hat hierzu erstmals eine Gradientenecho- (GRE-) Technik mit vollständig refokussierter Quermagnetisierung („true fast imaging with steady precession"/"true FISP") eingeführt. Diese GRE-Sequenz verbindet hohe Geschwindigkeit mit gutem Kontrast (gemischter T1/T2*-Kontrast), ist aber sehr anfällig für Suszeptibilitätsartefakte. Auf diese Weise konnte eine Ortsauflösung in der gewählten Schichtebene von 1 mm mit einer zeitlichen Auflösung von 1,3 Bildern/s bei Verwendung einer 256er Matrix und einem „field of view" von 270 mm erzielt werden (Lienemann et al. 1997).

Die True-FISP-Sequenz war damit GRE-Techniken mit teilweise refokussierter Quermagnetisierung [FFE (Delemarre et al. 1994; Goh et al. 2000; Kruyt et al. 1991) oder GRASS (Healy et al. 1997 a; Yang et al. 1991)], Multiecho-SE-Sequenzen [RARE (Fielding et al. 1998; Gufler et al. 1999; Roos et al. 2002)] und „Single-shot-Sequenzen" [Snapshot-GRASS (Goodrich et al. 1993), HASTE (Comiter et al. 1999; Vanbeckevoort et al. 1999)] überlegen.

Die Fortschritte in jüngerer Zeit in Hinblick auf parallele Bildgebung bieten hier neue Perspektiven, da sie eine ultraschnelle Bildakquirierung erlauben, jedoch mit einem schlechteren Signal-zu-Rausch-Verhältnis. An einem offenen Scanner sind die erwähnten ultraschnellen Single-shot-TSE-Sequenzen oder GRE-Sequenzen nicht verfügbar. Stattdessen werden T1-gewichtete gespoilte GRE-Sequenzen verwendet, die eine maximale zeitliche Auflösung von 1 Bild/2 s erreichen (Bertschinger et al. 2002; Bo et al. 2001).

Merke ! Für die dynamische Untersuchung ist eine zeitliche Auflösung von mindestens 1 Bild/1–1,5 s erforderlich.

Schichtführung

Für den dynamischen Untersuchungsteil wird in der gesamten Literatur die mediosagittale Schichtführung bevorzugt, zuerst vorgestellt von Yang et al. (1991) und Kruyt et al. (1991). Sie bietet einen hervorragenden Überblick über alle relevanten Organe in den verschiedenen Beckenkompartimenten. Diese Ansicht ist zudem bereits aus den Zeiten der Kolpozystorektographie und Defäkographie vertraut. Für eine umfassende Beurteilung des komplexen Beckenbodensystems sind nach unserer Auffassung mindestens 2 aufeinander senkrecht stehende Bildebenen erforderlich. In der Literatur hingegen werden koronare oder axiale Schichtführungen nur gelegentlich als Zusatz erwähnt (Goodrich et al. 1993; Gufler et al. 1999; Singh et al. 2001, 2002).

Merke ! Die dynamische Untersuchung sollte mindestens in 2 Schichtebenen durchgeführt werden.

Das von uns entwickelte Untersuchungsprotokoll beinhaltet routinemäßig für den dynamischen Teil neben der mediosagittalen Schichtebene zusätzlich eine axiale Ebene sowie einen koronaren Schichtstapel. Auf der axialen Schicht auf Höhe des Unterrandes der Symphyse oder der Tubera ischiadica lässt sich sehr gut der Hiatus urogenitalis und der puborektale Anteil des M. levator ani beurteilen. Leider ist diese Schichtführung aber anfällig für eine Verkippung des Beckens. Signaländerungen in der V. femoralis lassen einen Rückschluss auf die effektive Betätigung der Bauchpresse zu. Da mit diesen dynamischen Sequenzen aber nicht die gesamte anatomische Region abgebildet wird, sollte zusätzlich ein koronarer Schichtstapel akquiriert werden, während die Patientin kontinuierlich presst. Auf diesen Aufnahmen lässt sich der M. levator ani detaillierter beurteilen, und Levator-ani-Hernien, laterale Rektozelen oder eine rektale Intussuszeption sind einfacher zu erkennen. Zusätzlich stellen sich die sakrouterinen Bänder in dieser Schichtführung am besten dar.

Finden sich auf den so erhaltenen Bildern unklare Befunde, so sollten entlang der fraglichen Strukturen noch zusätzlich schräge oder doppelt-schräge Schichtebenen ergänzt werden. Hierzu ist eine Online-Beurteilung der Bilder während der Akquisition durch den Befunder nötig, um sofort Sequenzen entsprechend ergänzen zu können.

6.8.4 Bildanalyse

Nach der Bildakquisition müssen die Einzelbilder gemäß ihrer anatomischen Position und der zeitliche Abfolge sortiert werden und können dann als Filmschleife betrachtet werden. Obwohl der subjektive visuelle Eindruck der Organbewegungen eindrücklich und für die Befundung ausschlaggebend ist, wurden bestimmte Hilfslinien und Messmethoden entwickelt, um das Ausmaß der beobachteten Pathologien zu quantifizieren. Leider besteht bis heute keine generelle Übereinstimmung darin, was und wie gemessen wird.

Folgende Punkte sollten als Leitfaden bei der Bildanalyse berücksichtigt werden:

- die knöchernen Beckenstrukturen,
- Muskeln und Bänder des Beckenbodens,
- das Bewegungsausmaß der Beckenorgane und der Referenzstrukturen unter den unterschiedlichen Belastungszuständen.

Knöcherne Beckenstrukturen

Die funktionelle cine-MRT sollte nicht verwechselt werden mit der MR-Pelvimetrie und kann diese auch nicht ersetzen. Dennoch kann es manchmal hilfreich sein, auf den statischen Übersichtssequenzen einen Blick auf die knöchernen Strukturen zu werfen. Das Becken ist Teil der Abdominalhöhle und ist den darin auftretenden wechselnden Kräften ausgesetzt. Die Beckenknochen als umgebende Strukturen schützen und unterstützen dabei die Weichteilstrukturen. Retzky et al. (1996) beschreiben ein rechtwinkliges Verhältnis zwischen der Abdominal- und der Beckenhöhle bei einem normal konfigurierten Beckenskelett. Ihrer Meinung nach wird dadurch der Druck vom Beckenboden weg auf die Symphyse umgeleitet.

Lazarevski (1974) verglich 340 Frauen mit einem Prolaps von Beckenorganen mit einer Kontrollgruppe von 136 Frauen ohne Beckenbodendeszensus. Die Pelvimetrie anhand konventioneller Röntgenaufnahmen zeigte signifikante Unterschiede bezüglich der knöchernen Parameter zwischen den beiden Gruppen. In der Patientengruppe fand sich eine mehr horizontale Ausrichtung oder Kippung des Beckens mit einer Kranialbewegung des Schambeins während des Pressens. Zusätzlich zeigte sich eine signifikante Zunahme des Abstands zwischen dem hinteren unteren Symphysenrand und der Vorderkante von SWK 5 bzw. der Spitze des Os coccygis. Diese Studie kam zu dem Schluss, dass dies zu einer zunehmenden Druckbelastung des Beckenbodens führen könnte und dadurch eine Schwächung der Beckenbodenstrukturen mit Deszensus oder Prolaps resultieren könnte.

Ähnliche Ergebnisse berichtete Handa et al. (2003), die eine Assoziation von Beckenbodenfunktionsstörungen mit einem größeren queren Beckendurchmesser und einer kürzeren Conjugata obstetrica beobachteten.

Nach unseren eigenen Erfahrungen tendieren mehr als die Hälfte aller Patientinnen dazu, das Becken nach ventrokranial zu kippen, um die Defäkation zu unterstützen. Zusätzlich wölbt sich die Bauchwand durch die Erschlaffung der geschwächten vorderen Bauchwandmuskulatur nach vorne. Die Formen von Os sacrum und Os coccygis variieren erheblich, was man gut anhand der mediosagittalen MRT-Bilder sehen kann.

Ein einfaches Computermodell der Bauch- und Beckenhöhle kann diese Zusammenhänge gut veranschaulichen: Eine zunehmende Erschlaffung der Bauchwand und/oder eine tiefe Wölbung des Os sacrum und Os coccygis verringern den Druck auf den Beckenboden. Dies könnte die willentliche Auslösbarkeit der Defäkation oder Miktion beeinflussen.

Darüber hinaus entdeckt man häufig perineurale Zysten (Tarlov-Zysten) am lumbosakralen Übergang oder am Os sacrum. Die Prävalenz dieser Zysten liegt insgesamt bei 4,6%, wir beobachteten sie jedoch in unserem Patientengut bei 12%. Perineurale Zysten können symptomatisch werden, indem sie Druck auf die Nervenwurzel ausüben (Paulsen et al. 1994). Bis jetzt ist aber nicht bewiesen, ob dies sekundär zu einer Beckenbodenschwächung führen kann.

Andere Zufallsbefunde sind okkulte Stressfrakturen oder die Kokzygodynie. Bei letzterer zeigt sich ein Knochenödem sowie ein schmaler Flüssigkeitssaum um das Os coccygis. Man sollte auf die Konfiguration und Beweglichkeit des Os coccygis achten. Bo et al. (2001) maßen eine Bewegung um 8,1 mm nach ventrokranial bei Beckenbodenkontraktion und um 3,7 mm nach kaudodorsal beim Pressen. Ein statistisch signifikanter Unterschied zwischen kontinenten und inkontinenten Frauen ließ sich jedoch nicht feststellen.

Muskeln und Bänder des Beckenbodens

Beim Beckenboden als Ganzes handelt es sich nicht einfach um eine lineare Platte oder „Hängematte“, die zwischen den knöchernen Strukturen aufgespannt

ist, sondern um ein komplexes dreidimensionales Gebilde (Hjartardottir et al. 1997). Längen- und Dickenmessungen auf zweidimensionalen MRT-Bildern können dadurch erheblich variieren. Hoyte u. Ratiu (2001) maßen in einer Studie die anterioposteriore Ausdehnung des Hiatus levatoris auf leicht rotierten Aufnahmen. Die berechneten und gemessenen Werte unterschieden sich dabei um bis zu 15%. Hierfür gibt es mehrere Gründe: Als wichtigster ist anzuführen, dass die meisten Schichtebenen den entsprechenden Muskel auf den MRT-Bildern nicht rechtwinklig treffen, sondern ihn schräg schneiden, sodass die Messwerte der Muskeldicke hierdurch mehr oder weniger zu groß ausfallen. Zudem kann die Patientenposition im MRT-Scanner schräg bzw. asymmetrisch sein. Auf eine korrekte Patientenpositionierung sollte daher unbedingt geachtet werden.

Merke ! Auf dem koronaren Localizer sollten die Acetabulumdächer auf gleicher Höhe liegen, und eine Verkippung des Beckens entlang der vertikalen Achse sollte vermieden werden.

Bereits eine Abweichung um 5–10% führt zu dem visuellen Eindruck einer Muskelasymmetrie. Außerdem sollte man insbesondere bei dünnen Strukturen von wenigen Millimetern Dicke die Interobserver-Variabilität beachten. An den meisten Auswertungsplätzen ist die Messgenauigkeit auf 1 mm limitiert.

Nichtsdestotrotz wurde in der Literatur eine Vielzahl an Parametern ausgewertet, die die Beckenbodenmuskulatur beschreiben:

- die Weite des Levatortores auf axialen (Fielding 2002; Goh et al. 2000; Hoyte u. Ratiu 2001; Kelvin et al. 2000; Lienemann et al. 2000 b; Sprenger et al. 2000), koronaren (Goodrich et al. 1993; Hjartardottir et al. 1997) oder sagittalen (Comiter et al. 1999; Singh et al. 2002) Schichten,
- die Dicke des iliokokzygealen Anteils des M. levator ani auf axialen und koronaren Schichten (Singh et al. 2002),
- der Bewegungsumfang des M. levator ani auf koronaren Schichten (Hjartardottir et al. 1997),
- die Querschnittsfläche und die Oberfläche des M. levator ani (Goh et al. 2000; Healy et al. 1997 b; Lienemann et al. 2000 b; Singh et al. 2001).

Zusätzlich wurden 3 verschiedene Winkelmessungen vorgeschlagen:

- der Winkel der Levatorplatte („levator plate angle“/LPA; Goh et al. 2000; Goodrich et al. 1993; Healy et al. 1997 b; Hodroff et al. 2002),
- der Levator-Vagina-Winkel (Goodrich et al. 1993; Hodroff et al. 2002) und
- der iliokokzygeale Winkel (Singh et al. 2002).

Der Winkel der Levatorplatte ist der Winkel zwischen dem dorsalen Anteil des M. levator ani (iliococcygealer Abschnitt) in der mediosagittalen Schichtführung und der pubokokzygealen Referenzlinie (PCL; s. unten). Ähnlich wird der Levator-Vagina-Winkel bestimmt, indem man den Winkel zwischen dem dorsalen Anteil der Levatorplatte und der Längsachse des oberen Vaginaldrittels misst (Singh et al. 2001). Ein anderer Parameter zur Bestimmung der Ausrichtung und Steilheit des M. iliococcygeus ist der Winkel zwischen diesem Muskel und der der horizontalen Beckenebene auf den koronaren Bildern (Singh et al. 2002). Bei allen Winkelmessungen ist jedoch die sehr große Inter- und sogar auch Intraobserver-Variabilität zu bedenken. Sie liegt darin begründet, dass die meisten anatomischen Strukturen nicht vollständig eben sondern leicht gekrümmt sind, z. B. die Levatorplatte, die Vaginalwand oder die Rektumwand. Dasselbe gilt mehr oder weniger für alle Winkelmessungen, die Strukturen des Beckenbodens betreffen und macht diese insgesamt sehr fragwürdig.

Dennoch kann die Betrachtung der Form des M. levator ani zusätzliche Informationen enthüllen. Muskeldefekte mit oder ohne Hernierung sieht man am besten auf den koronaren Schichten. Eine steile Ausrichtung des kokzygealen Anteils des M. levator ani auf den mediosagittalen Bildern in Kombination mit einer Ballonierung des puborektalen Anteils auf den axialen Bildern ist ein starker Hinweis auf eine Beckenbodenschwäche (vgl. Abb. 6.94 c, d). Eine Asymmetrie oder gar ein kompletter Verlust des rechten Teils des M. puborectalis findet man häufig bei Frauen, die bei der Geburt eine Episiotomie erhalten haben. Andere mögliche Diagnosen können intramuskuläre Hämatome durch starkes Pressen, ein verdickter kokzygealer Muskelanteil bei Levator-ani-Syndrom oder ausgedehnte Narben durch vorangegangene Operationen sein.

Die Bandstrukturen des Beckenbodens spielen eine wichtige Rolle bei der Fixierung der Beckenorgane. Risse in diesen Ligamenten werden verantwortlich gemacht für die Ausbildung einer Rektozele oder eines Deszensus von Vagina und Uterus (Chen et al. 2006). Ihre anatomische Existenz und ihr Einfluss auf die Stabilität des Beckenbodens werden jedoch weiterhin kontrovers diskutiert (Frohlich et al. 1997). In der funktionellen cine-MRT sind keine weiteren Bandstrukturen abgrenzbar außer den folgenden 3:

- das Septum rectovaginale,
- die anokokzygealen Bänder und
- die Ligg. sacrouterina.

Die beiden erstgenannten Strukturen kann man am besten in den mediosagittalen Bildern abgrenzen, wohingegen sich die sakrouterinen Ligamente besonders gut auf den koronaren Schichten abbilden.

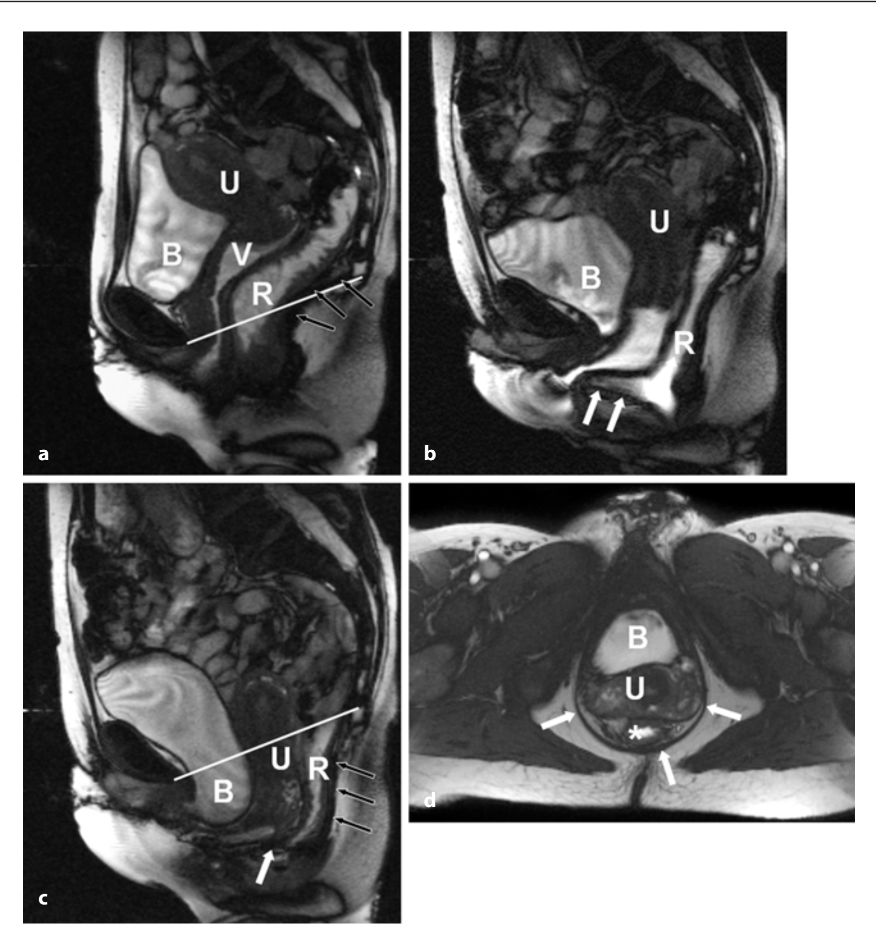


Abb. 6.94 a–d. Kombinierter Organdeszensus bei einer 40-jährigen Patientin (Primipara) mit Stuhlentleerungsstörung. Funktionelle T2-gewichtete MRT-Bilder (True-FISP) des Beckens (**a–c** mediosagittal, **d** axial) in Ruhelage (**a**) und beim Pressen (**b–d**). **a** Normale Position von Blase (*B*), Vagina (*V*) und Uterus (*U*) oberhalb der pubokokzygealen Referenzlinie (PCL, *weiße Linie*). Das Rektum (*R*) ist gerade, und die Vorderwand ist nicht vorgewölbt. Der M. levator ani verläuft ausgehend vom Os coccygis schräg nach ventrokaudal (*schwarze Pfeile*), die PCL entspricht weitgehend dem Muskelverlauf. Vagina und Rektum sind mit Sonographiegel gefüllt. **b** Während des ersten Presszyklus wölbt sich die Rektumvorderwand nach ventral und bildet eine große anteriore Rektozele (*Pfeile*). Blase (*B*) und Uterus (*U*) treten lediglich gering tiefer. **c** Nach wiederholtem Pressen und Defäkation sind Rektum (*R*) und Rektozele (*großer Pfeil*) nun weitestgehend entleert. In den dadurch freigewordenen Raum im Hiatus urogenitalis prolabieren nun Blase (*B*) und Uterus (*U*) bis weit unter die PCL im Sinne einer ausgeprägten Zystozele und eines Uterusdeszensus, die wiederum von ventral das Rektumlumen komprimieren. Der relaxierte M. levator ani verläuft annähernd vertikal (*schwarze Pfeile*). **d** In der axialen Schichtführung auf Höhe der Symphyse ist der Hiatus genitalis balloniert als Ausdruck der muskulären Insuffizienz des M. levator ani (puborektale Anteile, *Pfeile*). Die deszendierte Blase (*B*), der Uterus (*U*) und das Rektum (*) kommen zwischen den beiden Schenkeln des M. puborectalis zur Darstellung

Das Septum rectovaginale findet sich in den mediosagittalen Schichten zwischen der hinteren Vaginalwand und der Vorderwand des Rektums, die beide auf den funktionellen Sequenzen eine niedrige bis mittlere Signalintensität aufweisen. Eine Separation dieser beiden Strukturen durch eine schmale Linie hoher Signalintensität auf T2-gewichteten Bildern kann gelegentlich durch einen tiefen Douglas-Raum verursacht sein.

Beurteilung der Verlagerung der Beckenorgane – Referenzlinien

Um den Bewegungsumfang der Beckenorgane unter Belastung zu beurteilen, wurde eine Vielzahl von Referenzlinien eingeführt. Die ideale Referenzlinie sollte dabei bestimmte Kriterien erfüllen:

1. Markierung der Ebene des M. levator ani als wichtigste Haltestruktur des gesamten Beckenbodens,
2. Unabhängigkeit von der Beckenkippung durch Verwendung von 2 oder mehreren knöchernen Fixpunkten,

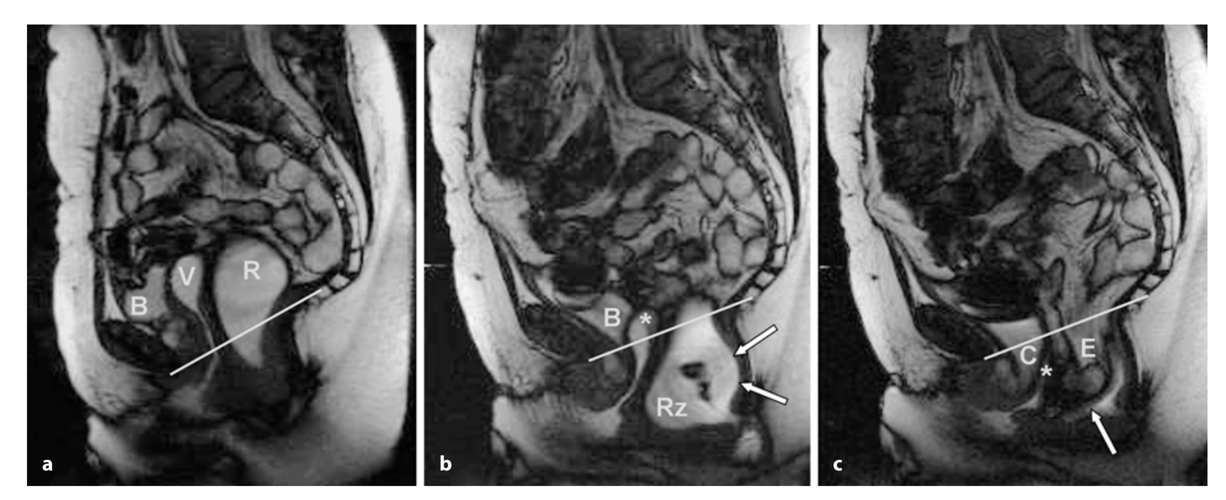


Abb. 6.95 a–c. 71-jährige Patientin (Multipara, Z. n. Hysterektomie) mit Stuhlentleerungsstörung. Mediosagittale T2-gewichtete MRT-Bilder (True-FISP) des Beckens in Ruhe (**a**) und bei wiederholtem Pressen (**b,c**). **a** In Ruhelage regelrechte Darstellung von Blase (*B*), Vagina (*V*) und Rektum (*R*) oberhalb der PCL (*weiße Linie*). Die Blase ist nur gering mit Harn gefüllt. Vagina und Rektum sind mit Gel kontrastiert. **b** Während des ersten Presszyklus deszendiert das Rektum weit unter die PCL, und es bildet sich am noch gut gelgefüllten Rektum (*R*) eine deutliche Vorwölbung der Rektumwand sowohl nach ventral in Richtung des Perineums als auch nach dorsal (*weiße Pfeile*). Diese anteriore und posteriore Rektozele stabilisiert die Position von Blase (*B*) und hinterem Scheidengewölbe (*), die beide oberhalb der PCL verbleiben. **c** Nach fast vollständiger Entleerung des Rektums und der Rektozele (*Pfeil*) entwickelt sich im nachfolgenden Presszyklus jetzt im dadurch freigewordenen Platz im Hiatus genitalis eine große Enterozele (*E*), bei der sich mesenteriales Fettgewebe und Dünndarmschlingen entlang des Septum rectovaginale bis zum Perineum vorschieben. Es finden sich zusätzlich ein Scheidenabschlussdeszensus (*) unter die PCL sowie eine Zystozele. Das Sonographiegel hat sich passiv aus der Vagina entleert

3. Beschreibung der Organbeweglichkeit in mindestens 2 verschiedenen Bildebenen,
4. Möglichkeit, die MRT-Ergebnisse mit den Ergebnissen der klinischen Untersuchung und den klinischen Klassifikationssystemen zu vergleichen.

Bis heute erfüllte keine der gebräuchlichen Referenzlinien alle diese Kriterien.

Die weitaus am häufigsten verwendete Referenzlinie ist die so genannte pubokokzygeale Linie (PCL; vgl. Abb. 6.94 a–c, Abb. 6.95 a–c, Abb. 6.97 b). Sie wurde für die funktionelle cine-MRT 1991 erstmals von Yang et al. eingeführt. Ursprünglich wurde sie bereits seit langer Zeit in der konventionellen Zystographie und Defäkographie verwendet, um den Organdeszensus zu beurteilen. Unglücklicherweise werden in der Literatur 3 verschiedene Arten der PCL erwähnt mit zusätzlich 2 verschiedenen Methoden, um den Abstand zwischen Referenzorgan und PCL zu bestimmen.

Alle PCL werden auf den mediosagittalen Bildern eingezeichnet und beginnen an der unteren hinteren Kante der Symphyse. Der zweite knöcherne Fixpunkt ist dann entweder das erste sakrokokzygeale Gelenk (Bo et al. 2001; Healy et al. 1997 b; Hodroff et al. 2002; Rentsch et al. 2001), der unterste sichtbare kokzygeale Zwischenwirbelraum (Bertschinger et al. 2002; Fielding et al. 1998; Goh et al. 2000; Law et al. 2001; Lienemann et al. 1997; Yang et al. 1991) oder der Ursprungspunkt des M. levator ani (Gufler et al. 1999) am Os coccygis. Während die meisten Autoren den Abstand zwischen Organ und PCL messen, indem sie eine rechtwinklige Linie ziehen, bevorzugen andere Autoren eine vertikale Linie (Unterweger et al. 2001; Yang et al. 1991). Die PCL erfüllt sicher die oben genannten Kriterien 1. und 2. und eignet sich zum Vergleich zwischen MRT und klinischem Befund.

Merke ! Die gebräuchlichste Referenzlinie zur Beurteilung eines Deszensus der Beckenorgane ist die pubokokzygeale Referenzlinie (PCL).

Das HMO-System von Comiter et al. (1999) basiert ebenfalls auf der PCL. Zusätzlich verwendet er den hinteren anorektalen Übergang als dritten Fixpunkt auf den mediosagittalen Aufnahmen und bestimmt die Weite des Hiatus genitalis (*H*-Linie) von dort bis zum hinteren Rand der Symphyse. Die so genannte *M*-Linie ist der rechtwinklige Abstand des anorektalen Übergangs zur PCL. Mit der *O*-Klassifikation wird zuletzt der Grad des Organdeszensus qualitativ eingeteilt bezüglich des Ausmaßes des Tiefertretens unter die H-Linie.

In einer Studie an 164 Patientinnen mit Beckenbodenschmerzen oder Organprolaps erwies sich dieses Klassifikationssystem als eine einfache und gut reproduzierbare Methode zur Einteilung und Quantifi-

Tabelle 6.16. Diagnosefindung in der funktionellen cine-MRT anhand von Referenzstrukturen

Diagnose	Befund
Zystozele	Blasenhals, Blasenboden oder hintere Blasenwand unterhalb PCL
Scheidenabschlussdeszensus (SAD)	Hinteres Scheidengewölbe unterhalb PCL
Uterovaginalprolaps	Portio unterhalb PCL
Rektozele	Tiefe der Rektozele 3 cm
Enterozele	Tiefster Punkt des Douglas-Raums/Dünndarmschlingen unterhalb PCL

Tabelle 6.17. Magnetresonanzmorphometrische Kennstrukturen des Beckenbodens

Kennstruktur	Sagittal	Axial	Koronar
Muskulatur	Levatoranschnitt (iliokokzygealer Anteil)	Levatoranschnitt (puborektaler Anteil) Hiatus urogenitalis	Levatoranschnitt Hiatus urogenitalis
Vorderes Kompartiment	Blasenhals Hintere Blasenwand Urethra Spatium retropubicum	Urethralkomplex	
Mittleres Kompartiment	Hinteres Scheidengewölbe Portio/Uterus Septum rectovaginale Douglas-Raum Dünndarmschlingen	Querschnitt der Vagina Douglas-Raum	
Hinteres Kompartiment	Rektumvorderwand Rektumlängsachse Analkanal Perinaelkörper	Rektumquerschnitt Fossa ischiorectalis	Fossa ischiorectalis

zierung von Beckenbodenschwäche und Organprolaps. Diese Studie zeigt jedoch einige Schwachpunkte. Der anorektale Übergang stellt einen muskulär-bindegewebigen Fixpunkt dar, der auf den sagittalen Bildern insbesondere bei fehlender rektaler Kontrastmittelapplikation schwer festzulegen ist. Eine Bewertung der Inter-/Intraobserver-Variabilität wurde nicht durchgeführt, und die Stadieneinteilung des Organprolapses mit der O-Klassifikation ist rein subjektiv. Ein Vergleich mit klinischen Untersuchungsergebnissen fand nicht statt. Es bleibt daher sehr fraglich, besonders auch unter Berücksichtigung der genannten Kriterien 2., 3. und 4., ob dieses Beurteilungssystem in die Bildanalyse im klinischen Alltag Eingang finden wird.

Andere vorgeschlagene Referenzlinien sind auf mediosagittalen Bildern die horizontale Linie auf Höhe des Unterrandes der Symphyse (Bertschinger et al. 2002; Lienemann et al. 2000 b; Sprenger et al. 2000), die symphysiosakrale Linie zwischen dem Oberrand der Symphyse und dem distalen Ende des Os sacrum (Delemarre et al. 1994) sowie die Längsachse durch die Symphyse (Singh et al. 2001). Letztgenannte hat eine gewisse Bedeutung beim Vergleich mit klinischen Befunden, da sie annähernd der Ebene des Introitus vaginae entspricht (ebd.).

Letztlich macht die Vielzahl dieser unterschiedlichen verwendeten Referenzlinien einen Vergleich der veröffentlichten Ergebnisse so gut wie unmöglich.

Definition pathologischer Befunde

Um eine Diagnose stellen zu können, werden bestimmte Referenzorgane bezüglich ihrer Position zu den Referenzlinien beurteilt. Für das vordere Beckenbodenkompartiment ist die Leitstruktur der Blasenboden bzw. der kaudaleste Anteil der Blasenwand, für das mittlere Kompartiment ist es die Zervix oder das hintere Scheidengewölbe. Im hinteren Kompartiment ist die einzige Referenzstruktur der anorektale Übergang (Tabelle 6.16, Tabelle 6.17).

Definition Ein Tiefertreten eines oder mehrerer Beckenorgane unter die PCL bei maximaler Betätigung der Bauchpresse ist als pathologischer Organdeszensus zu werten.

In der gesamten Literatur wird als Referenzlinie zur Beurteilung der Position von Harnblase, Uterus oder

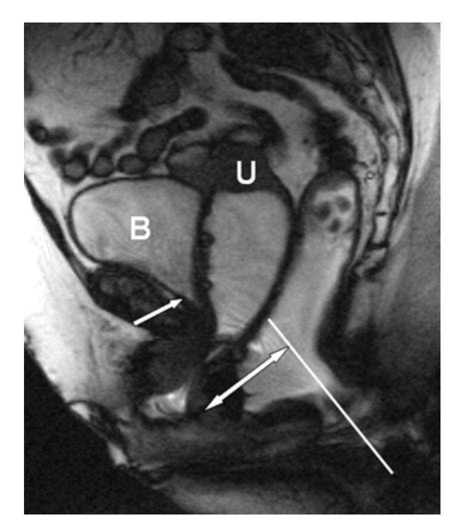


Abb. 6.96. 69-jährige Patientin mit einem partiellen Prolaps der hinteren Vaginalwand bei der klinischen Untersuchung. Mediosagittales T2-gewichtetes MRT-Bild (True-FISP) bei maximalem Pressen. Trichterbildung am Blasenhals (*weißer Pfeil*). Blase (*B*) und Uterus (*U*) deszendieren nicht wesentlich, aber die Rektumvorderwand ist deutlich nach vorne vorgewölbt. Die Tiefe einer anterioren Rektozele kann ausgemessen werden, indem man den Abstand (*Doppelpfeil*) zwischen dem ventralsten Punkt der Rektozele und der Achse zentral durch den Analkanal (*weiße Linie*) misst. Cave: ventral in der Rektozele häufig Gasansammlung (hypointenser Saum), diese ist in die Messung einzubeziehen

Scheidengewölbe normalerweise die PCL verwendet. Eine *Zystozele* wird also diagnostiziert, wenn Blasenhals oder Teile des Blasenbodens oder der Blasenhinterwand beim Pressen unter die PCL rutschen. Gleiches gilt für den *Uterusdeszensus* oder nach Hysterektomie für den *Scheidenabschlussdeszensus (SAD)*, wenn die Portio bzw. das hintere Scheidengewölbe bis unterhalb der PCL deszendieren. Mehrere Autoren empfehlen eine Gradeinteilung des Organprolapses in Stufen von 2–3 cm (Bertschinter et al. 2002; Comiter et al. 1999; Goh et al. 2000; Goodrich et al. 1993; Hetzer et al. 2006; Singh et al. 2001).

Die Diagnose einer *Enterozele* ist schwieriger zu stellen und eng verknüpft mit dem Douglas-Raum. Die normale Tiefe der Excavatio rectouterina beträgt etwa 5 cm (Kuhn u. Hollyock 1982). In Abhängigkeit von der Tiefe und/oder den Inhalten in diesem Spalt werden verschiedene Definitionen für eine Enterozele verwendet. In der konventionellen Defäkographie definieren die meisten Autoren eine Enterozele als Erweiterung des Abstandes zwischen Rektumvorderwand und Vagina oder eine Vertiefung des Spatium rectovaginale bis unter das obere Vaginaldrittel. In Anlehnung hieran wird in der funktionellen cine-MRT ein Tiefertreten des Douglas-Raums oder eine Aufweitung bis unter die PCL als pathologisch angesehen (Kelvin et al. 2000; Lienemann et al. 1997; Sprenger et al. 2000). Sichtbare Dünndarmschlingen oder Sigmaanteile, die beim Pressen in den Douglasraum rutschen, bestätigen die Diagnose einer Enterozele.

Die am weitesten verbreitete und akzeptierte Definition einer Rektozele stammt von Yoshioka et al. (1991). Die Tiefe einer Rektozele wird bestimmt, indem man den Abstand zwischen einer Linie parallel durch den Analkanal und dem ventrokaudalsten Punkt der Vorwölbung der vorderen Rektumwand misst (Abb. 6.96). Beträgt die Tiefe >3 cm, wird dies pathologisch gewertet (Delemarre et al. 1994; Goh et al. 2000; Healy et al. 1997 a). Hier findet sich jedoch ein nicht unerheblicher Überlappungsbereich zwischen unauffälligen Probandinnen und klinisch symptomatischen Patientinnen (Shorvon et al. 1989). Eine geringe Vorwölbung der Rektumvorderwand findet sich physiologischerweise bei vielen asymtomatischen Frauen.

6.8.5 Typische Befunde

Vorderes Beckenkompartiment

Die flüssigkeitsgefüllte Blase stellt sich auf den T2-gewichteten Bildern hyperintens dar. Abhängig vom Füllungsgrad kann die Form der Blase erheblich variieren zwischen einer eher dreieckigen oder runden Konfiguration (vgl. Abb. 6.94 a, Abb. 6.95 a, Abb. 6.97 a). Im Ruhezustand liegt die Blase oberhalb und hinter der Symphyse. Auf den sagittalen Schichten stellt sich zwischen dem Schambein und der Blase ein Bereich mit fettäquivalenten Signalintensitäten dar (Spatium retropubicum, Retzius-Raum), der zur Verschieblichkeit der Blase beiträgt (vgl. Abb. 6.94 a). Dieses Areal kann bei Patientinnen mit Inkontinenz vergrößert sein (Tan et al. 1998).

Die Urethra ist normalerweise auf den sagittalen Bildern nicht gut abzugrenzen, auf den axialen Bildern ist sie aber aufgrund ihres typischen schießscheibenartigen Erscheinungsbildes leicht identifizierbar. Die die Urethra umgebenden und unterstützenden muskulären und bindegewebigen Strukturen werden immer noch kontrovers diskutiert und können auf den funktionellen MRT-Bildern nicht unterschieden werden. Benachbarte Strukturen wie Dünndarmschlingen werden auf den mediosagittalen Bildern nur teilweise im Anschnitt mit abgebildet. Adhäsionen zwischen dem Blasendach und Darmschlingen sind aber durchaus häufig erkennbar. Sie können anhand der dynamischen Aufnahmen gut beobachtet werden, da die Darmschlingen dann während des Pressens in einer fixierten Position am Bla-

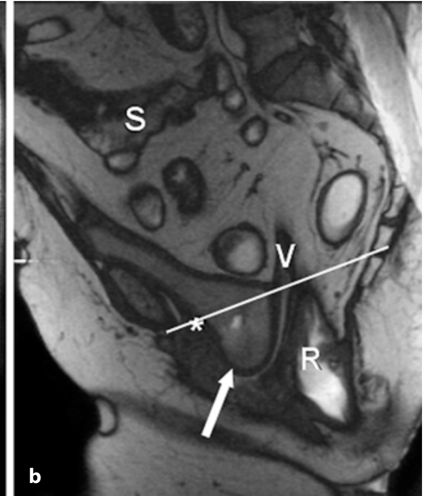


Abb. 6.97 a, b. 67-jährige Patientin nach Sakrokolpopexie mit rezidivierter Zystozele. Mediosagittale statische (**a**) und funktionelle (**b**) T2-gewichtetes MRT-Bilder in Ruhelage (**a**) und beim Pressen (**b**). **a** Auf der statischen Aufnahme lässt sich das synthetische Material (*Pfeile*), das das Scheidengewölbe (*V*) an das Promontorium fixiert, gut abgrenzen (*B* Blase, *R* Rektum). **b** Bei Z. n. Sakrokolpopexie verbleibt typischerweise der Blasenhals in seiner normalen Position hinter der Symphyse, wohingegen die Blasenhinterwand (*Pfeil*) weit unter die PCL (*weiße Linie*) deszendiert. Die Vagina (*V*) wird durch das intakte Fremdmaterial in ihrer Position fixiert (*R* Rektum, *S* Dünndarm)

sendach verbleiben und nicht wie gewöhnlich frei am Blasendach entlang gleiten.

Sowohl die Urethra als auch die Blase sind dem zunehmenden intraabdominellen Druck beim Valsalva-Manöver ausgesetzt. Eine Zystozele liegt vor, wenn sich der Blasenhals oder ein beliebiger Teil der hinteren Blasenwand beim Pressen unter die PC-Linie verlagert (vgl. Abb. 6.94 c, Abb. 6.97 b). Die proximale Urethra und der Blasenhals deszendieren und rotieren dabei nach kaudal-posterior um das Schambein und die Symphyse. Eine unspezifische Beobachtung bei Patientinnen mit Harninkontinenz ist gelegentlich eine Trichterbildung am Blasenhals (vgl. Abb. 6.96).

Bei einer ausgeprägten Zystozele kann es zu einem Abknicken der proximalen Urethra und des vesikourethralen Übergangs kommen. Darüber hinaus kann eine große Zystozele aufgrund des beschränkten Platzes im Hiatus genitalis den Prolaps von anderen Beckenorganen blockieren und dadurch einen Uterusdeszensus, eine Enterozele oder eine Rektozele maskieren.

Eine erneute Zystozelenbildung nach Stressinkontinenzoperation kann durch die funktionelle MRT gut dargestellt werden. Bei diesen Patientinnen verbleiben die proximale Urethra und der Blasenhals in ihrer normalen anatomischen Position oberhalb der Symphyse, aber die Blasenhinterwand wölbt sich nach kaudal-posterior gegen die vordere Vaginalwand (vgl. Abb. 6.97 a, b). Bei vorausgegangenen therapeutischen Maßnahmen zur Harninkontinenzbehandlung sollte man nach Naht- oder Schlingenmaterial und injiziertem Kollagen Ausschau halten, alle diese Materialien stellen sich normalerweise hypointens in allen MRT-Sequenzen dar (Carr et al. 1996).

Mittleres Beckenkompartiment

Bei der anatomischen Normalsituation liegen Vagina, Rektum und die hinteren Anteile des M. levator ani einander an bzw. aufeinander (vgl. Abb. 6.94 a). Daher wird die Position von Vagina und Uterus durch den Füllungszustand der Rektumampulle beeinflusst. Bei einem Uterus- oder Vaginaldeszensus treten die beiden Organe erst nach Entleerung des Rektums nach ventrokaudal unter die PCL (vgl. Abb. 6.94 b, c). Die PCL alleine kann dadurch einen Organdeszensus im mittleren Kompartiment unterschätzen (Kelvin et al. 2000). Die Leitstruktur ist entweder das hintere Scheidengewölbe nach Hysterektomie oder die Zervix bzw. Portio.

In Fällen eines bereits länger bestehenden Vaginalprolaps ist die Vagina oft verkürzt, und die Scheidenwände sind verdickt oder sogar nach außen gestülpt. Zusätzlich ist das Spatium rectovaginale erweitert, was wiederum die Ausbildung einer Peritoneo- oder Enterozele begünstigt (vgl. Abb. 6.95 c). Verlängerte sakrouterine Bänder können auf den koronaren Schichten erkannt werden. Fasziendefekte wie z. B. paravaginale Defekte oder Einrisse im Septum rectovaginale können anhand der funktionellen MRT nicht erkannt werden, hierfür benötigt man zusätzlich hochauflösende statische Sequenzen.

Der Douglas-Raum ist normalerweise der tiefste Punkt der Abdominalhöhle und ist aufgrund der Druckverhältnisse prädisponiert für eine interne Hernie. Diese peritoneale Hernie kann entweder Fett (Peritoneozele), Dünndarmschlingen (Enterozele) oder Anteile des Colon sigmoideum (Sigmatozele) enthalten. Das Kriterium für die Diagnose einer Enterozele ist ein Deszensus von Dünndarmschlingen unter die PCL (Kelvin et al. 2000; Lienemann et al. 2000 a). Der Bruchsack folgt dem Verlauf der Vagina entlang des Septum rectovaginale. Eine einfache Auf-

weitung des rectovaginalen Spaltes oder eine Vertiefung des Douglas-Raums bis unter die PCL wird als *Peritoneozele* definiert. Auch hier kann eine große Enterozele aufgrund des beschränkten Durchmessers des Hiatus genitalis eine Zystozele oder Rektozele maskieren (Lienemann et al. 2000 a; Sprenger et al. 2000). Nach Sakrokolpopexie oder Uteropexie kann das eingebrachte Fremdmaterial mit der funktionellen MRT gut abgegrenzt werden und die intakte Haltefunktion beurteilt werden (Abb. 6.97 a, b; Lienemann et al. 2001).

Hinteres Beckenkompartiment

Das Rektum verhält sich wie ein flexibler und dehnbarer Schlauch, es kann sich einfalten und abknicken und nach ventral oder lateral verlagern. Am häufigsten beobachtet man eine Vorwölbung der Rektumvorderwand nach ventral (Pannu et al. 2000). Diese anterioren Rektozelen sind bis zu einem gewissen Grad normal, und sogar sehr große Rektozelen können klinisch asymptomatisch sein. In der Literatur wird eine Rektozele mit einer Tiefe von >3 cm als pathologisch angesehen (Yoshioka et al. 1991). Es soll hier aber nochmals betont werden, dass ein großer Überschneidungsbereich zwischen gesunden Probanden und Patientinnen mit Beckenbodeninsuffizienz existiert (Shorvon et al. 1989). Eine Rektozele kann sich nach ventral (gegen den distalen Abschnitt der hinteren Vaginalwand, vgl. Abb. 6.94 b, Abb. 6.95 b, Abb. 6.96), nach lateral (Abb. 6.98) oder dorsal (vgl. Abb. 6.95 b) ausbilden.

Es ist wichtig darauf zu achten, ob sich die Rektozele bei der Defäkation vollständig entleert oder ob Kontrastmittel in der Rektozele gefangen bleibt. Laterale Rektozelen können auf den mediosagittalen Bildern nicht entdeckt werden, stellen sich dagegen sehr gut auf den koronaren Schichten dar (vgl. Abb. 6.98). Die Verlagerung des anorektalen Übergangs in Bezug zur PCL wird als Parameter zur Definition eines Rektumdeszensus verwendet (Goh et al. 2000; Healy et al. 1997 a; Kruyt et al. 1991; Singh et al. 2001).

Eine Intussuszeption ist eine Invagination der Rektumschleimhaut oder der Rektumwand, die Teilbereiche oder auch die gesamte Zirkumferenz des Rektums betreffen kann. Eine Intussuszeption stellt sich als umschriebene Verdickung der Rektumschleimhaut oder der Wand dar. Eine Abwärtsbewegung dieses Rektumsegments in Richtung Analkanal markiert den Beginn eines internen Rektumprolaps. Man beachte, dass die Unterscheidung zwischen Intussuszeption und internem Rektumprolaps nicht exakt definiert ist und die beiden Termini in der Literatur oft simultan gebraucht werden. Ein fortgeschrittener innerer Rektumprolaps stellt sich oft als V-Figur oder gedoppelte Rektumwand auf den mediosagittalen Bildern dar (Abb. 6.99). Der innere Rektumprolaps kann schließlich durch den Analkanal vortreten und geht damit in einen externen Rektumprolaps über. Häufig führt ein Deszensus oder Prolaps im mittleren Beckenkompartiment zu einer Kompression der vorderen Rektumwand (vgl. Abb. 6.94 c). Dies kann die Ausbildung eines internen Rektumprolaps begünstigen und kann die Ursache für einen Stuhlverhalt oder eine Stuhlentleerungsstörung sein.

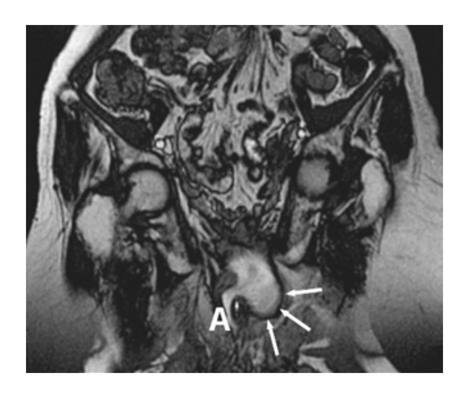


Abb. 6.98. 74-jährige Patientin mit anamnestisch erschwerter und unvollständiger Defäkation. Koronares T2-gewichtetes MRT-Bild (True-FISP) bei maximalem Pressen. Linksseitige große laterale Rektozele (*Pfeile*), die nur auf den koronaren Bildern abgebildet ist und anhand der sagittalen Bilder nicht entdeckt werden kann (*A* Analkanal)

Abb. 6.99. 66-jährige Patientin mit Stuhlinkontinenz. Mediosagittales T2-gewichtetes funktionelles MRT-Bild während der Defäkation. Die *Pfeile* markieren einen internen Rektumprolaps, bei dem sich die Rektumschleimhaut und die Rektumwand in Richtung des weit geöffneten Analkanals (*) nach innen einstülpen. Mäßiger Deszensus von Blase (*B*) und Vagina (*V*)

Musculus levator ani

Auf den mediosagittalen Schichten kann man die hinteren Anteile des M. levator ani gut abgrenzen. Man sollte bei der Defäkation auf eine adäquate Relaxation der Puborektalisschlinge achten, der posteriore Anteil des M. levator ani richtet sich hierbei vertikal aus (vgl. Abb. 6.94 a, c). Kontrahiert sich der M. levator ani während des Pressens und sogar während der Defäkation, nennt man dieses paradoxe Verhalten *Anismus*, erkennbar am Verlauf des M. levator ani nach ventrokranial. Dieses Phänomen kann zu einer inkompletten und behinderten Stuhlentleerung führen. Bei Patientinnen mit einer geschwächten Beckenbodenmuskulatur ist die resultierende Ballonierung des puborektalen Anschnittes des M. levator ani auf den axialen Bildern sehr eindrücklich zu sehen (vgl. Abb. 6.94 d). Im Gegensatz dazu behält die Puborektalisschlinge bei asymptomatischen Probandinnen ihre V-Form auch unter Druckbelastung bei (Sprenger et al. 2000). Die Weite des Hiatus urogenitalis sollte in der lateralen Ausdehnung 5 cm nicht überschreiten (Lienemann et al. 2000 b). Eine Asymmetrie des M. puborectalis auf den axialen Schichten kann ein Hinweis auf eine stattgefundene Episiotomie sein.

Funktionelle cine-MRT bei asymptomatischen Probanden

Obwohl bei den meisten Studien asymptomatische Frauen als Kontrollgruppe mit untersucht wurden, gibt es nur 2 Studien in der Literatur, die explizit die Variationsbreite von Befunden bei asymptomatischen beschwerdefreien Probanden beschreiben.

Goh et al. (2000) untersuchten 25 männliche und 25 weibliche Probanden an einem 1,0 T-Gerät in Rückenlage in Ruhe und beim Pressen. Gemessen wurde der Umfang des Tiefertretens des Blasenbodens, ggf. der Zervix und des anorektalen Übergangs in Bezug zur PCL. Des Weiteren wurden der Durchmesser und die Fläche des Hiatus genitalis berechnet sowie der anorektale Winkel und der Levatorebenenwinkel bestimmt.

In unserer eigenen Studie untersuchten wir 20 freiwillige Probandinnen, die weder bei der klinischen Untersuchung noch in der urodynamischen Diagnostik pathologische Befunde aufwiesen (Lienemann et al. 2000 b). Die funktionelle cine-MRT wurde an einem 1,5 T-System in Rückenlage durchgeführt, Vagina und Rektum wurden mit Sonographiegel kontrastiert. Unter anderem wurde die Position des Blasenbodens, des hinteren Scheidengewölbes und des anorektalen Übergangs in Bezug zur PCL und zur horizontalen Referenzlinie bestimmt. Ebenso wurden die Weite und Fläche des Levatortores und ggf. die Tiefe einer Rektozele sowie mehrere knöcherne Parameter ermittelt. Bei gesunden Frauen, die noch nicht geboren hatten, trat zwar der Beckenboden mit den entsprechenden Referenzorganen beim Pressen etwas tiefer, Blasenhals, hinteres Scheidengewölbe und der tiefste Punkt des Douglas-Raums verblieben jedoch oberhalb der PCL, der Hiatus urogenitalis weitete sich nicht nennenswert auf.

Aufgrund der oben erwähnten fehlenden Standardisierung in der Auswertung und Beurteilung der funktionellen cine-MRT stehen diese Studien leider isoliert und erlauben keinen direkten Vergleich mit anderen Arbeiten.

6.8.6 Indikationen

Die Indikation zur funktionellen cine-MRT ist weiterhin umstritten und wird uneinheitlich gehandhabt. Die Methode ist auch heute noch keineswegs standardisiert und ermöglicht bisher lediglich eine zweidimensionale Darstellung des Beckenbodens. Durch die Weiterentwicklung von schnellen Sequenzen mittels paralleler Bildgebung rückt jedoch auch die gleichzeitige Akquisition mehrerer Schichten bei gleichbleibender Scan-Zeit in greifbare Nähe.

Merke ! Bei Patienten mit Beckenbodenfunktionsstörungen ist die funktionelle cine-MRT eine sehr gute Alternative zu den konventionellen Röntgenverfahren wie Urethrozystographie, Kolpozystorektographie oder Defäkographie.

In allen Studien erwies sich die funktionelle MRT überlegen oder mindestens gleichwertig zu diesen herkömmlichen Verfahren. Ohne Strahlenbelastung bietet die funktionelle MRT eine überlagerungsfreie Darstellung mit beliebiger Wahl der Schichtebene und einen hervorragenden Weichteilkontrast. Keine andere bildgebende Methode kann dem behandelnden Arzt und Operateur einen solch umfassenden Überblick über sämtliche Beckenbodenkompartimente und Organe bieten.

Sie hat sich dabei als besonders hilfreich erwiesen bei Patienten mit klinisch oder sonographisch unklaren Befunden, z. B. bei der Identifizierung des dominierenden Bruchsacks oder der Feststellung einer Peritoneo- oder Enterozele. Die funktionelle cine-MRT kann dadurch den Operateur bei der Auswahl des geeigneten Vorgehens unterstützen (Hetzer et al. 2006) und eignet sich zudem für das postoperative Follow-up. Die funktionelle cine-MRT sollte daher im Rahmen der erweiterten Funktionsdiagnostik zur Abklärung einer Beckenbodeninsuffizienz die Methode der Wahl sein.

Literatur

Bertschinger KM, Hetzer FH, Roos JE, Treiber K, Marincek B, Hilfiker PR (2002) Dynamic MR imaging of the pelvic floor performed with patient sitting in an open-magnet unit versus with patient supine in a closed-magnet unit. Radiology 223: 501–508

Bo K, Lilleas F, Talseth T, Hedland H (2001) Dynamic MRI of the pelvic floor muscles in an upright sitting position. Neurourol Urodyn 20: 167–174

Carr LK, Herschorn S, Leonhardt C (1996) Magnetic resonance imaging after intraurethral collagen injected for stress urinary incontinence. J Urol 155: 1253–1255

Chen L, Ashton-Miller JA, Hsu Y, DeLancey JO (2006) Interaction among apical support, levator ani impairment, and anterior vaginal wall prolapse. Obstet Gynecol 108: 324–332

Comiter CV, Vasavada SP, Barbaric ZL, Gousse AE, Raz S (1999) Grading pelvic prolapse and pelvic floor relaxation using dynamic magnetic resonance imaging. Urology 54: 454–457

Delemarre JB, Kruyt RH, Doornbos J et al. (1994) Anterior rectocele: assessment with radiographic defecography, dynamic magnetic resonance imaging, and physical examination. Dis Colon Rectum 37: 249–259

Fielding JR (2002) Practical MR imaging of female pelvic floor weakness. Radiographics 22: 295–304

Fielding JR, Griffiths DJ, Versi E, Mulkern RV, Lee ML, Jolesz FA (1998) MR imaging of pelvic floor continence mechanisms in the supine and sitting positions. AJR Am J Roentgenol 171: 1607–1610

Frohlich B, Hotzinger H, Fritsch H (1997) Tomographical anatomy of the pelvis, pelvic floor, and related structures. Clin Anat 10: 223–230

Goh V, Halligan S, Kaplan G, Healy JC, Bartram CI (2000) Dynamic MR imaging of the pelvic floor in asymptomatic subjects. AJR Am J Roentgenol 174: 661–666

Goodrich MA, Webb MJ, King BF, Bampton AE, Campeau NG, Riederer SJ (1993) Magnetic resonance imaging of pelvic floor relaxation: dynamic analysis and evaluation of patients before and after surgical repair. Obstet Gynecol 82: 883–891

Gufler H, Laubenberger J, DeGregorio G, Dohnicht S, Langer M (1999) Pelvic floor descent: dynamic MR imaging using a half-Fourier RARE sequence. J Magn Reson Imaging 9: 378–383

Handa VL, Pannu HK, Siddique S, Gutman R, VanRooyen J, Cundiff G (2003) Architectural differences in the bony pelvis of women with and without pelvic floor disorders. Obstet Gynecol 102: 1283–1290

Healy JC, Halligan S, Reznek RH et al. (1997 a) Dynamic MR imaging compared with evacuation proctography when evaluating anorectal configuration and pelvic floor movement. AJR Am J Roentgenol 169: 775–779

Healy JC, Halligan S, Reznek RH et al. (1997 b) Magnetic resonance imaging of the pelvic floor in patients with obstructed defaecation. Br J Surg 84: 1555–1558

Hetzer FH, Andreisek G, Tsagari C, Sahrbacher U, Weishaupt D (2006) MR defecography in patients with fecal incontinence: imaging findings and their effect on surgical management. Radiology 240: 449–457

Hilfiker PR, Debatin JF, Schwizer W, Schoenenberger AW, Fried M, Marincek B (1998) MR defecography: depiction of anorectal anatomy and pathology. J Comput Assist Tomogr 22: 749–755

Hjartardottir S, Nilsson J, Petersen C, Lingman G (1997) The female pelvic floor: a dome – not a basin. Acta Obstet Gynecol Scand 76: 567–571

Hodroff MA, Stolpen AH, Denson MA, Bolinger L, Kreder KJ (2002) Dynamic magnetic resonance imaging of the female pelvis: the relationship with the Pelvic Organ Prolapse quantification staging system. J Urol 167: 1353–1355

Hoyte L, Ratiu P (2001) Linear measurements in 2-dimensional pelvic floor imaging: the impact of slice tilt angles on measurement reproducibility. Am J Obstet Gynecol 185: 537–544

Huddleston HT, Dunnihoo DR, Huddleston PM 3rd, Meyers PC Sr (1995) Magnetic resonance imaging of defects in DeLancey's vaginal support levels I, II, and III. Am J Obstet Gynecol 172: 1778–1782; discussion 1782–1774

Kelvin FM, Maglinte DD, Hale DS, Benson JT (2000) Female pelvic organ prolapse: a comparison of triphasic dynamic MR imaging and triphasic fluoroscopic cystocolpoproctography. AJR Am J Roentgenol 174: 81–88

Kruyt RH, Delemarre JB, Doornbos J, Vogel HJ (1991) Normal anorectum: dynamic MR imaging anatomy. Radiology 179: 159–163

Kuhn RJ, Hollyock VE (1982) Observations on the anatomy of the rectovaginal pouch and septum. Obstet Gynecol 59: 445–447

Law PA, Danin JC, Lamb GM, Regan L, Darzi A, Gedroyc WM (2001) Dynamic imaging of the pelvic floor using an open-configuration magnetic resonance scanner. J Magn Reson Imaging 13: 923–929

Lazarevski M (1974) Morphotopographic, static and dynamic changes in small pelvis with genital prolapse and urinary stress incontinence. Medical Faculty Skopje

Lienemann A, Anthuber C, Baron A, Kohz P, Reiser M (1997) Dynamic MR colpocystorectography assessing pelvic-floor descent. Eur Radiol 7: 1309–1317

Lienemann A, Anthuber C, Baron A, Reiser M (2000 a) Diagnosing enteroceles using dynamic magnetic resonance imaging. Dis Colon Rectum 43: 205–212; discussion 212–203

Lienemann A, Sprenger D, Janssen U, Anthuber C, Reiser M (2000 b) [Functional MRI of the pelvic floor. The methods and reference values]. Radiologe 40: 458–464

Lienemann A, Sprenger D, Anthuber C, Baron A, Reiser M (2001) Functional cine magnetic resonance imaging in women after abdominal sacrocolpopexy. Obstet Gynecol 97: 81–85

Pannu HK, Kaufman HS, Cundiff GW, Genadry R, Bluemke DA, Fishman EK (2000) Dynamic MR imaging of pelvic organ prolapse: spectrum of abnormalities. Radiographics 20: 1567–1582

Paulsen RD, Call GA, Murtagh FR (1994) Prevalence and percutaneous drainage of cysts of the sacral nerve root sheath (Tarlov cysts). AJNR Am J Neuroradiol 15: 293–297; discussion 298–299

Rentsch M, Paetzel C, Lenhart M, Feuerbach S, Jauch KW, Furst A (2001) Dynamic magnetic resonance imaging defecography: a diagnostic alternative in the assessment of pelvic floor disorders in proctology. Dis Colon Rectum 44: 999–1007

Retzky SS, Rogers RM, Richardson AC (1996) Anatomy of female pelvic support. In: Brubaker LP, Saclarides T (eds) The female pelvic floor disorders of function and support. Davies, Philadelphia

Roos JE, Weishaupt D, Wildermuth S, Willmann JK, Marincek B, Hilfiker PR (2002) Experience of 4 years with open MR defecography: pictorial review of anorectal anatomy and disease. Radiographics 22: 817–832

Schoenenberger AW, Debatin JF, Guldenschuh I, Hany TF, Steiner P, Krestin GP (1998) Dynamic MR defecography with a superconducting, open-configuration MR system. Radiology 206: 641–646

Shorvon PJ, McHugh S, Diamant NE, Somers S, Stevenson GW (1989) Defecography in normal volunteers: results and implications. Gut 30: 1737–1749

Singh K, Reid WM, Berger LA (2001) Assessment and grading of pelvic organ prolapse by use of dynamic magnetic resonance imaging. Am J Obstet Gynecol 185: 71–77

Singh K, Reid WM, Berger LA (2002) Magnetic resonance imaging of normal levator ani anatomy and function. Obstet Gynecol 99: 433–438

Sprenger D, Lienemann A, Anthuber C, Reiser M (2000) [Functional MRI of the pelvic floor: its normal anatomy and pathological findings]. Radiologe 40: 451–457

Strohbehn K, Ellis JH, Strohbehn JA, DeLancey JO (1996) Magnetic resonance imaging of the levator ani with anatomic correlation. Obstet Gynecol 87: 277–285

Tan IL, Stoker J, Zwamborn AW, Entius KA, Calame JJ, Lameris JS (1998) Female pelvic floor: endovaginal MR imaging of normal anatomy. Radiology 206: 777–783

Unterweger M, Marincek B, Gottstein-Aalame N et al. (2001) Ultrafast MR imaging of the pelvic floor. AJR Am J Roentgenol 176: 959–963

Vanbeckevoort D, Van Hoe L, Oyen R, Ponette E, De Ridder D, Deprest J (1999) Pelvic floor descent in females: comparative study of colpocystodefecography and dynamic fast MR imaging. J Magn Reson Imaging 9: 373–377

Yang A, Mostwin JL, Rosenshein NB, Zerhouni EA (1991) Pelvic floor descent in women: dynamic evaluation with fast MR imaging and cinematic display. Radiology 179: 25–33

Yoshioka K, Matsui Y, Yamada O et al. (1991) Physiologic and anatomic assessment of patients with rectocele. Dis Colon Rectum 34: 704–708

Erkrankungen von Leber und Gallenwegen 7

H. Helmberger, B. Kammer

Zum Zeitpunkt der Geburt stellt die Leber als größte Drüse des menschlichen Körpers beim Kind etwa 5%, beim Erwachsenen etwa 2,5% des Körpergewichts. Zur Blutbildung trägt die Leber vorwiegend im fetalen Lebensabschnitt bei, sodass die hepatogene Hämatopoese etwa in der 6. Lebenswoche endet.

Insbesondere die Regenerationsfähigkeit der Leber ist seit den Tagen der griechischen Mythologie aus der Sage des Prometheus bekannt. Das von einem Adler bei Tage weggehackte Stück der Leber des an das Kaukasusgebirge gefesselten Helden wuchs jeweils über Nacht wieder nach. Diese Regenerationsfähigkeit des Organs stellt das Kernstück aller therapeutischen Ansätze dar: in der Traumatologie und Infektionslehre, bei fokalen und diffusen Veränderungen ebenso wie in der modernen Onkologie. In letzterer ist die Leber zu einer der wesentlichen Verzweigungen im Entscheidungsbaum des therapeutischen Prozedere geworden. Der bildgebenden Diagnostik der Leber kommt somit eine Schlüsselstellung in der diagnostischen Abklärung eines Patienten sowohl mit abdomineller als auch mit extraabdomineller Erkrankung zu.

Pathologische Veränderungen an Leber und Gallenblase werden im Rahmen der abdominellen Übersichtsuntersuchung auch routinemäßig abgeklärt. Demgegenüber erfolgt die auf die Gallenwege fokussierte bildgebende Diagnostik vorwiegend beim klinisch manifesten Ikterus oder einer laborchemisch verifizierten Cholestase.

Sowohl für die bildgebende Diagnostik der Leber als auch der Gallenblase und der Gallenwege wurden spezielle Untersuchungstechniken entwickelt, die lediglich in der diagnostischen Abklärung dieser beiden Organsysteme zur Anwendung kommen. Häufig können dabei erst durch die Kombination mehrerer Untersuchungstechniken alle klinisch relevanten Aspekte dargestellt werden. Diese speziellen Untersuchungsverfahren sollen im folgenden Abschnitt kurz erläutert werden.

7.1 Spezielle Untersuchungstechniken

7.1.1 Spezielle Untersuchungstechniken für die Leber

Spezielle Ultraschalltechniken

Aus Kosten- und Verfügbarkeitsgründen ist die *perkutane Ultrasonographie (US)* unverändert die erste bildgebende diagnostische Maßnahme bei Patienten mit Verdacht auf eine fokale oder diffuse Leberläsion. In der Literatur sind Treffsicherheiten für die Ultrasonographie mit hohen Schwankungen von 20–90% beschrieben. Dabei werden mit der reinen B-Bild-Methode Detektionsraten von 53–77% erreicht. Die Unterschiede sind hier insbesondere von der Vorbereitung des Patienten, der Art der fokalen Leberläsion, dem Echomuster des umgebenden Leberparenchyms und von der Erfahrung des Untersuchers abhängig.

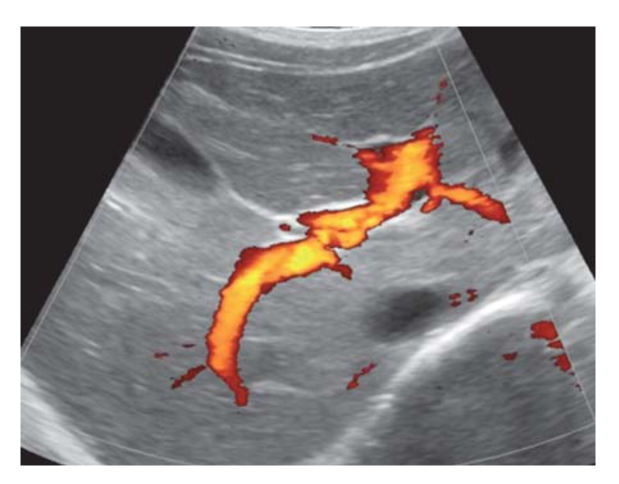


Abb. 7.1. 7-jähriger Junge mit unauffälligem Leberbefund. Regelrechte Darstellung der Pfortadergabel im Power-Doppler-Mode

Neuere technische Entwicklungen wie die *Powerdopplermethode* (Abb. 7.1), die Verbesserung der Kontrastdarstellung im so genannten „harmonic imaging" sowie insbesondere die Möglichkeiten der intravasalen Ultraschallkontrastmittel haben die Bedeutung der Ultrasonographie in der Leberdiagnostik nochmals ansteigen lassen. In der Hand des erfahrenen Untersuchers steht damit jetzt, unter Ausschöpfung aller technischen Möglichkeiten ein Verfahren für die Leberdiagnostik zur Verfügung, das vergleichbare Trefferquoten wie Computertomographie (CT) und Magnetresonanztomographie (MRT) aufweist. Allerdings ist weder der zeitliche Aufwand mit dem einer herkömmlichen Sonographie vergleichbar noch stehen die technischen Möglichkeiten und die Expertise ubiquitär zur Verfügung.

Intravasale Ultraschallkontrastmittel basieren auf dem Prinzip der Echoverstärkung durch stabile Mikrobläschen, die eine Beurteilung der Perfusionsdynamik von normalem und pathologischem Lebergewebe sowie von Tumoren ermöglichen. Die Entstehung der Gasbläschen ist dabei vom zugrunde liegenden Produkt abhängig. Über ihre Lebensdauer entscheidet neben dem Aufbau und der Stabilität der Bläschenmembran auch der zur Anwendung gebrachte Schalldruck. Hohe Pulsfrequenzen führen zu einem raschen, plötzlich einsetzendem Bersten der Bläschen mit schlagartiger Zunahme der Echogenität in Form der so genannten „stimulierten akustischen Emission". Dies kann diagnostisch verwertet und mit

Hilfe des Powerdopplerverfahrens zur Klassifizierung der Perfusion genutzt werden.

Merke ! Untersuchungstechnisch ist es wichtig, das diagnostische Zielgebiet sowohl nativ als auch nach Kontrastmittelgabe mit dem gleichen Schallkopf vergleichend zu analysieren.

Die Perfusionsverläufe der fokalen Leberläsionen gleichen dabei den aus CT und MRT bekannten Mustern mit extrazellulärem Kontrastmittel.

Die *intraoperative Ultrasonographie (IOUS)* gilt aktuell als das bildgebende Verfahren zur Diagnostik von Lebermetastasen mit der größten Treffsicherheit. Insbesondere in Kombination mit der Laparoskopie hat die Technik erheblich an Bedeutung gewonnen. Einschränkend sind jedoch der nach wie vor hohe Zeitbedarf für die Durchführung der IOUS mit Verlängerung von Operations-, Laparoskopie- und Narkosezeit sowie die Erfahrung des Untersuchers zu bedenken.

Von besonderer Bedeutung ist die Sonographie in der pädiatrischen Diagnostik. Sie stellt, unabhängig von der Verfügbarkeit anderer bildgebender Verfahren, grundsätzlich den ersten diagnostischen Schritt dar. Dabei ist das Echomuster auch der normalen Leber abhängig vom Lebensalter des untersuchten Patienten. So stellt sich die Leber beim Säugling ebenso wie Nieren und Pankreas echoreich dar. Mit zunehmendem Alter der Kinder verliert sich die starke Echogenität der Leber und zeigt im Alter von etwa 7 Jahren das Bild des „Sternenhimmels", wobei sich die Gefäßanschnitte echoreicher gegenüber dem umgebenden hypoechogenen Parenchym absetzen. Im weiteren Verlauf bis zum Erwachsenenalter kommt die Leber echoreicher als die Nieren, aber echoärmer als das Pankreas zur Abbildung.

Spezielle Computertomographietechniken

Die CT der Leber hat in den letzten Jahren durch rasche Verbesserungen in der Aufnahmetechnik wiederholt einschneidende Änderungen erfahren. So ermöglichte der Übergang von der klassischen CT-Technik („shot and go") zur *Spiral-CT* erstmals die Erfassung des gesamten Organs in einem Volumendatensatz ohne Atmungs- und Bewegungsartefakte. Bereits mit diesem Verfahren waren mehrphasige Untersuchungen des Organs in einer Vielzahl der Fälle möglich und fokale Leberläsionen >1 cm wurden mit Sensitivitäten von >90% nachgewiesen. Allerdings ermöglichte erst die heute verfügbare *Mehrschicht-CT (MSCT)* die exakte Trennung sämtlicher Kontrastmittelperfusionsphasen der Leber sowie die Anfertigung von Volumendatensätzen mit isotropen Voxeln. Die Kombination von MSCT- und Spiral-Technik hat zu einer nochmaligen Beschleunigung der Messzeit mit verbesserter Bildqualität und erhöhtem Patientenkomfort geführt. Damit sind jetzt auch *multiplanare Sekundärrekonstruktionen (MPR)* in jeder beliebigen Ebene ohne Qualitäts- und Informationsverlust möglich. Dies hat die Detektion auch kleiner fokaler Läsionen um bis zu 86% verbessert. Allerdings konnte die Spezifität nicht im gleichen Ausmaß gesteigert werden, sodass mittels hochauflösender MSCT häufig kleinste Leberläsionen nachweisbar sind, ihre Charakterisierung jedoch zunehmend schwieriger geworden ist.

Die Anfertigung einer nativen Bildserie der Leber erscheint, insbesondere bei Berücksichtigung der MSCT, in der Mehrzahl der Fälle entbehrlich. Unstrittig ist hingegen der Einsatz der *Nativ-CT* der Leber bei der Erstdiagnose diffuser Lebererkrankungen und der Leberzirrhose, bei verkalkten Leberläsionen und zur Therapiekontrolle nach erfolgter Chemoembolisation. Die Detektion kleinster, der konventionellen Bildgebung entgangener HCC-Herde unter rein diagnostischen Kriterien in Form der *Lipiodol-CT* spielt hingegen keine Rolle mehr.

Wegweisend für die intravenöse Kontrastmittelapplikation bei CT-Untersuchungen der Leber sind auch heute noch die grundlegenden Arbeiten von Foley, die die für die klassische CT bestehenden Zusammenhänge von Injektionsform, Scanzeit und Dichtewerten in Aorta und Leber darstellen (Abb. 7.2). Als pathophysiologische Grundlage der Kontrastmittelkinetik ist dabei insbesondere die

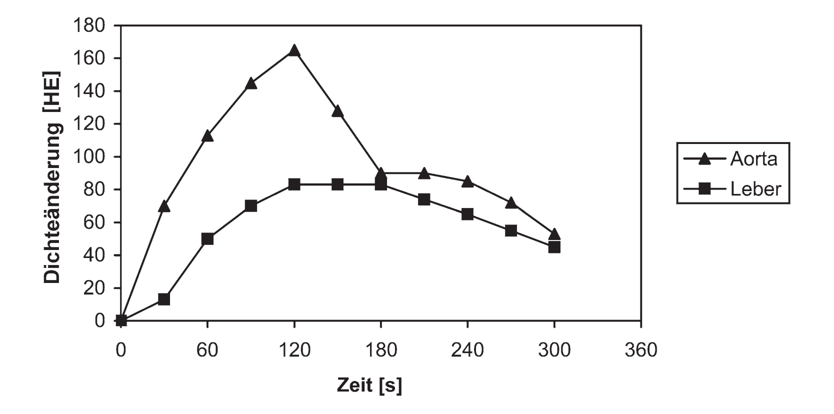


Abb. 7.2. Enhancement von Aorta und Leber nach i. v. Applikation von 50 ml jodhaltigen Kontrastmittels und klassischer CT-Untersuchung. (Nach Foley et al. 1983)

doppelte Gefäßversorgung der Leber über das arterielle und portale System zu berücksichtigen.

Für ein optimales Enhancement der Leber ist es erforderlich, dass die Untersuchung möglichst bis zum Beginn der so genannten *Äquilibrierungsphase* beendet ist, da dann die Gefahr der Maskierung fokaler Läsionen besteht. Die heute routinemäßig durchgeführte maschinelle Injektion des Kontrastmittels und die schnellen Akquisitionsmöglichkeiten der MSCT erlauben eine vollständige Untersuchung der Leber in einer exakten Kontrastmittelperfusionsphase vor Beginn der Äquilibrierungsphase. Falls erforderlich, kann in dieser Zeit auch eine mehrfache Untersuchung des Organs in verschiedenen Kontrastmittelphasen erfolgen.

Die seit den Zeiten der klassischen CT bekannten Perfusionsmuster fokaler Leberläsionen finden auch in der MSCT Anwendung, wobei aufgrund der exakten Trennung der Kontrastmittelphasen eine Verbesserung der diagnostischen Aussagekraft erreicht werden konnte. Dies setzt allerdings eine patientenindividuelle und exakte zeitliche Abstimmung von Kontrastmittelinjektion und Beginn der Datenakquisition voraus.

Zur Optimierung der Bolusgeometrie werden, insbesondere an MSCT-Geräten, zunehmend Kontrastmittel höherer Jodkonzentration (>350 mg J/ml) eingesetzt. Damit können, bei gleicher Gesamtjodmenge, das Injektionsvolumen sowie die Injektionsgeschwindigkeit verringert und die Bolusstabilität verbessert werden. Hierzu erscheint es nach aktuellem Kenntnisstand allerdings unvermeidbar, Injektionsgeräte mit Doppelkolben und zusätzlichem Kochsalzbolus nach Abschluss der Kontrastmittelinjektion zu verwenden.

Auch die Ermittlung des patientenindividuellen Delays zwischen Beginn der Kontrastmittelinjektion und dem Start der Datenakquisition hat aufgrund des kompakten Kontrastmittelbolus und der kurzen Untersuchungszeit an MSCT-Geräten vermehrte Bedeutung. Aktuelle CT-Geräte gestatten eine routinetaugliche Anwendung durch spezielle Applikationsprogramme. Andernfalls sollte das Verfahren der dynamischen CT mittels Probebolus verwendet werden.

Die exakte Datenakquisition innerhalb einer Kontrastmittelperfusionsphase erlaubt es zudem, aus dem gleichen Datensatz die Gefäße in Rekonstruktionen in *Maximum-Intensitätsprojektion (MIP)* als *CT-Angiographie (CTA)* darzustellen. Damit hat die kontrastverstärkte MSCT die rein diagnostische Katheterangiographie im Bereich der Leber annähernd vollständig ersetzt.

Spezielle CT-Untersuchungstechniken mit Kontrastmittelgabe über arteriell platzierte Katheter als *CT-Arteriographie (CTHA)* bzw. *CT-Arterioportographie (CTAP)* spielen heute keine Rolle mehr. Gleiches gilt für die so genannte „delayed-CT“ 4–6 Stunden nach Kontrastmittelapplikation (Abb. 7.3).

In der CT finden sich beim Erwachsenen für die unauffällige Leber vor Kontrastmittelgabe Dichtewerte von 50–70 HE mit hyperdenser Darstellung gegenüber der Milz (um 50 HE) und deutlich erhöhter Dichte gegenüber der Niere (um 40 HE). Nach Kontrastmittelgabe ist die Leber in der arteriellen und portalen Phase hypodens und lediglich in Spätphasen hyperdens im Vergleich zur Milz.

Spezielle Magnetresonanztomographietechniken

Auch die MRT der Leber hat in den letzten Jahren aufgrund deutlicher technischer Verbesserungen auf dem Gebiet der Datenakquisition, aber auch der Entwicklung organspezifischer Kontrastmittel erhebliche Veränderungen erfahren. Lange war ihr Stellenwert im Vergleich zur CT als gleichwertig in der Detektion bei verbesserter Klassifikation von Leberherden gewertet worden. Mit der zunehmenden Verbreitung von MSCT-Geräten ist die Indikation zur MRT der Leber jetzt insbesondere in der Differenzierung fokaler Leberläsionen zu sehen. Dies gelingt umso besser durch aktuell zur Verfügung stehende Gradientensysteme, Sequenz- und Spulentechnologie sowie organspezifische Kontrastmittel.

In der Literatur sind, insbesondere in der diffus oder zirrhotisch veränderten Leber, Detektionsraten auch kleinster Läsionen nach Applikation organspezifischer Kontrastmittel von weit über 90% und damit als der CT überlegen beschrieben. Diese Arbeiten berücksichtigen allerdings bei vergleichenden Bewertungen noch nicht die Möglichkeiten der MSCT. In neueren Studien, die die MRT mit SPIO-haltigem Kontrastmittel CT-Untersuchungen mittels 16-Schicht-Geräten vergleichend gegenüberstellen, wurden in Detektion und Charakterisierung keine statistisch signifikanten Unterschiede dokumentiert.

Die an allen gängigen Geräten verfügbaren Sequenzen mit Fettsaturation erlauben bereits in den nativen Aufnahmen eine erste Charakterisierung diffuser und fokaler Veränderungen der Leber. Mit Hilfe schneller und leistungsfähiger Gradientensysteme und den Möglichkeiten der parallelen Bildgebung sind neben multiphasischen dynamischen Sequenzen auch Gefäßdarstellungen in Form der *kontrastverstärkten MR-Angiographie (CE-MRA)* möglich. Hierbei lassen sich aus Datensätzen dreidimensionaler Gradienten-Echo- (3D-GRE-)Sequenzen in MIP-Rekonstruktionen angiographische Bilder in arterieller und portalvenöser Phase erstellen. Neben der CTA steht damit auch in der MRT ein diagnostisches, nichtinvasives angiographisches Verfahren zur Verfügung.

Abb. 7.3 a–d. 75-jähriger Patient mit synchronen Lebermetastasen bei kolorektalem Karzinom. Hypodense Darstellung einer Metastase (*Pfeil*) nativ (**a**) in der S-CTAP (**d**) sowie in der Delayed-CT (**b**). Stark hyperdense Abbildung in der S-CTAH (**c**). Zusätzlich Perfusionsdefekt peripher einer weiteren Metastase in der S-CTAP (*P*)

Nichtkontrastverstärkte MRA-Sequenzen in „Time-of-flight-" (TOF-)Technik oder mittels Phasenkontrastverfahren kommen im Bereich der Leber nicht mehr routinemäßig zur Anwendung. Die Phasenkontrasttechnik ist jedoch die Grundlage der, insbesondere im Bereich der Pfortader, angewendeten Flussanalyse zur Beurteilung einer portalen Hypertension.

Mit zunehmender Verbreitung von Mehrkanaloberflächenspulen kann der Untersuchungsbereich auf das gesamte Abdomen und Becken ausgedehnt werden, sodass die MRT des Abdomens eine vergleichbare Abdeckung zur MSCT von Abdomen und Becken bieten wird.

Für die extrazellulären MRT-Kontrastmittel auf Basis von Gadolinium-Chelat-Komplexen gelten bezüglich der Kontrastmittelkinetik die aus der CT bekannten Gesetzmäßigkeiten. Hieraus resultiert, dass, im Gegensatz zu anderen Organregionen, die extrazelluläre Kontrastmittelgabe an der Leber immer als dynamische Sequenz erfolgen muss. Dies kann an modernen Geräten auch in Form der multiphasischen CE-MRA mit Betrachtung von Gefäß- und Organperfusion geschehen. Neben den genannten extrazellulären sind organspezifische Leberkontrastmittel auf Gadolinium- und Manganbasis bzw. auf Eisenbasis seit längerem im klinischen Einsatz.

Die *superparamagnetischen Eisenpartikel (SPIO)* werden selektiv vom retikuloendothelialen System (RES) in den gesunden Zellen von Leber und z. T. auch der Milz aufgenommen und führen über ihren Suszeptibilitätseffekt zu einem Signalverlust in diesem Bereich. Primäre und sekundäre Malignomzellen in der Leber enthalten kein oder nur geringe Anteile an RES, sodass es in den malignen Läsionen zu keinem Signalverlust kommt. Die gleichbleibende Signalintensität in den pathologischen Herden und der Signalverlust im gesunden Lebergewebe nach Ap-

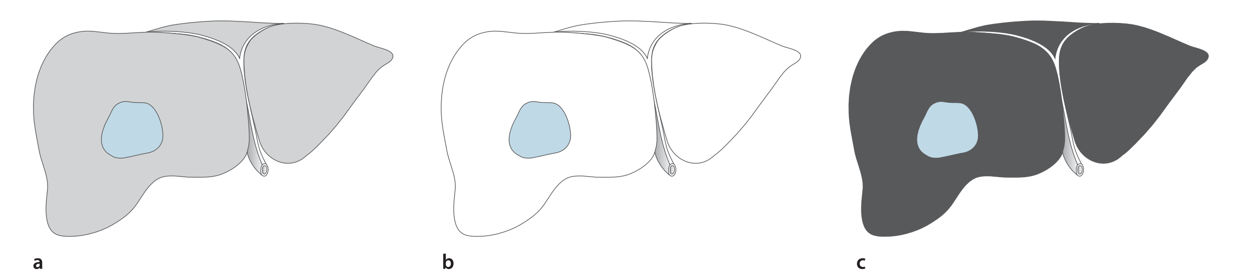


Abb. 7.4 a–c. Schematische Darstellung der Wirkung leberspezifischer MRT-Kontrastmittel. **a** Nativ-Untersuchung mit nur geringer Hyperintensität des Herdes gegenüber dem umgebenden Lebergewebe. **b** T1-Wichtung nach Applikation von hepatobiliärem bzw. hepatozytenspezifischem Kontrastmittels („Weißmacher“). Konstante SI des Herdes gegenüber der Nativ-Untersuchung und deutliche SI-Steigerung des umgebenden Lebergewebes. **c** T2*-Wichtung nach Injektion/Infusion von RES-spezifischem Kontrastmittel („Schwarzmacher“). Unveränderte SI der Läsion im Vergleich zur Nativ-Untersuchung und Kontraststeigerung durch ausgeprägten Signalverlust des benachbarten Lebergewebes

plikation der SPIO-Partikel erhöhen den Kontrast zwischen Leberläsion und umgebendem Gewebe. Besonders stark sind die Suszeptibilitätseffekte und damit die Wirkung des Kontrastmittels auf T2*-gewichteten GRE-Sequenzen (T2*w GRE) und protonengewichteten Turbo-Spin-Echo- (TSE-)Sequenzen (PDw TSE) zu beobachten. Als RES-spezifische Kontrastmittel liegen zur Infusion superparamagnetische Eisenoxid-Nanopartikel (Endorem) und zur Bolusinjektion Ferucarbotran (Resovist) für den klinischen Einsatz vor. Der organspezifische Effekt kommt erst in Spätaufnahmen vollständig zur Geltung. Mit Resovist kann zudem, aufgrund der Applikationsmöglichkeit im Bolus, ein Perfusionseffekt in der Leber dokumentiert werden.

Während RES-spezifische Kontrastmittel zu einem Signalverlust im gesunden Lebergewebe führen („Schwarzmacher“), wird durch hepatobiliäre oder hepatozytäre Kontrastmittel eine Signalsteigerung („Weißmacher“) in den nicht pathologisch veränderten Leberarealen erreicht (Abb. 7.4 a–c). Somit wird der pathologische Befund bei Anwendung der Schwarzmacher signalintens auf signalarmem Hintergrund dargestellt, bei den Weißmachern signalarm auf signalintensem Hintergrund.

Für die Leberdiagnostik mit hepatobiliären oder hepatozytären Kontrastmitteln kommen T1-gewichtete GRE-Sequenzen – ggf. unter Einschluss von fettsättigenden Techniken – zum Einsatz. An hepatobiliären Kontrastmitteln stehen Gd-EOB-DTPA (Eovist) bzw. Gd-BOPTA (MultiHance) jeweils zur Bolusinjektion zur Verfügung. Bei beiden Kontrastmitteln kann neben dem organspezifischen Effekt in der Spätphase auch die dynamische Perfusionskomponente mit angiographischer Darstellung genutzt werden. Das hepatozytäre Kontrastmittel Mn-DPDP (Teslascan) liegt zur Infusion vor, eine Perfusionsbeurteilung der Leber ist nicht möglich.

In klassischen nativen Sequenzen stellt sich die normale Leber in T1-Wichtung hyperintens, in T2-Wichtung hypointens gegenüber Milz und Nieren dar. Nach Applikation extrazellulärer Kontrastmittel zeigt sich in T1-Wichtung ein deutliches Enhancement des Organs mit allerdings gegenüber der Milz hypointenser Darstellung in arterieller und portalvenöser Phase und hyperintenser Demarkierung in der Spätphase.

Andere spezielle Untersuchungstechniken

Die *intraarterielle Katheterangiographie* spielt heute keine Rolle mehr in der Primärdiagnostik einer Leberläsion. Normvarianten der Lebergefäßversorgung können mit der CTA bzw. der CE-MRA diagnostiziert werden, sodass die Katheterangiographie fast ausschließlich der Therapie fokaler Leberläsionen (lokoregionäre Chemotherapie, Chemoembolisation, Embolisation) vorbehalten ist.

An *nuklearmedizinischen Verfahren* stehen für die Leberdiagnostik die Technetium- (Tc-)basierten Methoden der *Schwefelkolloidszintigraphie* (*^{99m}Tc-SC-Szintigraphie*) und der *Blutpoolszintigraphie* (*^{99m}Tc-RBC-Szintigraphie*) zur Verfügung. Beide Untersuchungstechniken finden lediglich noch in ausgewählten Fragestellungen Anwendung.

Trotz beschriebener Sensitivitäten von 90–95% mittels SPECT-Technik („single photon emission computed tomography“) in der Metastasendiagnostik hat sich die ^{99m}Tc-SC-Szintigraphie aufgrund fehlender Spezifität nicht durchgesetzt. Technisch bedingt werden sowohl benigne als auch maligne fokale Leberläsionen als photopene Defekte im Organ dargestellt. Basierend auf einer Aufnahme des Radiopharmakons in vorhandenen Kupffer-Sternstellen des RES liegt der Vorteil des Verfahrens in der Differenzierung fokaler Leberläsionen. Gelegentlich wird die ^{99m}Tc-SC-Szintigraphie daher auch heute noch zur Differenzierung benigner fokaler Läsionen

herangezogen. So stellen sich szintigraphisch 30% der fokal nodulären Hyperplasien (FNH) hypointens, 60% isointens und 10% hyperintens zum umgebenden Lebergewebe dar. Bei Adenomen beträgt die Rate der hypointensen Abbildungen 80%, die der isointensen Darstellung 20%. Der Großteil der Indikationen für die ^{99m}Tc-SC-Szintigraphie wird heute allerdings durch die MRT mit SPIO-haltigem Kontrastmittel abgeklärt.

Die ^{99m}Tc-RBC-Szintigraphie kommt heute lediglich noch in Ausnahmefällen zur Diagnostik kavernöser Hämangiome zum Einsatz. Aufgrund der erhöhten Aufnahme des Radiopharmakons im Hämangiom im Vergleich zum umgebenden Lebergewebe kann die Diagnose bei größeren Herden (>1 cm) gestellt werden. Das Verfahren ist durch Ultraschall, CT und MRT abgelöst worden.

Andere nuklearmedizinische Verfahren wie die *Leukozytenszintigraphie* zur Suche eines Entzündungsherdes oder der Radiopharmakon-basierten Blutungssuche spielen für den Bereich der Leber keine Rolle.

Die Bedeutung der *Positronenemissionstomgraphie (PET)* bzw. deren Kombination mit der *CT* in Form der *PET-CT* für Diagnostik, Staging und Follow-up benigner und maligner Lebererkrankungen kann derzeit nicht abschließend beurteilt werden. Bisher vorliegende Ergebnisse lassen jedoch eine vollständige Ablösung der konventionellen nuklearmedizinischen Verfahren für diese Fragestellungen und eine deutliche Verbesserung der Spezifität im Vergleich zu heutigen CT-Verfahren erwarten.

Zur Steuerung *interventioneller Therapieverfahren* kommen sowohl Ultraschall als auch CT und MRT zum Einsatz.

Unter sonographischer Kontrolle werden insbesondere Biopsieentnahmen durchgeführt und leicht zugängliche Flüssigkeitsverhalte im „Realtime-Modus" punktiert bzw. drainiert. Bei schwierigeren anatomischen Verhältnissen empfiehlt sich der CT-gesteuerte Zugangsweg, ggf. unter Ausnutzung der so genannten CT-Durchleuchtung. Dabei kann neben der kontinuierlichen Darstellung innerhalb einer Schicht zur Reduzierung der Strahlenbelastung von Patient und Untersucher auch ein intermittierender Modus gewählt werden.

Bei ablativen Therapieverfahren in der Leber (Thermo-, Laser-, Radiofrequenzablation) kommt neben der CT auch die MRT mit temperatursensitiven Sequenzen zur Anwendung.

Interventionelle Eingriffe an offenen MRT-Geräten werden nur in einzelnen spezialisierten Einrichtungen vorgenommen.

Die lokoregionale Therapie fokaler Leberläsionen mittels *selektiver interner Radiotherapie (SIRT)* befindet sich im Stadium der klinischen Evaluation.

7.1.2 Spezielle Untersuchungstechniken für die Gallenblase und die Gallenwege

Für die Darstellung von Gallenblase und Gallenwegen stehen zahlreiche Verfahren zur Verfügung, wobei häufig erst durch die Kombination mehrerer Untersuchungstechniken alle klinisch relevanten Aspekte dargestellt werden können.

Spezielle Ultraschalltechniken

Auch bei den pathologischer Veränderungen der Gallenblase und der Gallenwege ist die *perkutane Sonographie* die erste nichtinvasive diagnostische Maßnahme. Abhängig vom zugrunde liegenden Krankheitsbild sind stark schwankende Sensitivitäten bis 90% und Spezifitäten von 89–93% beschrieben. Bei Patienten mit Konkrementen beträgt die Sensitivität übereinstimmend annähernd 100%, während bei Gallenblasenkarzinomen die Diagnose mit Hilfe der Ultrasonographie lediglich in der Hälfte der Fälle gestellt wird. Beim peripheren Gallenwegskarzinom ist die Treffsicherheit von der Größe des Tumors und seiner Höhenlokalisation abhängig. Gleiches gilt für intraduktale Konkremente, deren Nachweis vor allem auch von Größe und Lage bestimmt wird.

Der zusätzliche Einsatz der *farbkodierten Dopplersonographie* dient, bei Vorliegen eines Tumors, der Abgrenzung einer möglichen Infiltration in das arterielle oder portale Gefäßsystem bzw. das Lig. hepatoduodenale. Über erste Erfolge mit *3D-Ultraschallverfahren* zur Verbesserung der Detektierbarkeit intraduktaler Karzinome wird berichtet.

In letzter Zeit wird neben dem *endoskopischen Ultraschall (EUS)* zunehmend auch der *intraduktale Ultraschall (IDUS)* der Gallenwege mit hochfrequenten Schallsonden (20 MHz) praktiziert. Neuere Literaturangaben berichten insbesondere über den Einsatz beim komplizierten Steinleiden in der Abgrenzbarkeit zum Gallenblasenkarzinom mit Sensitivitäten von >90%. Vorteilhaft erscheint in diesem Zusammenhang vor allem die Möglichkeit der intraduktalen bildgesteuerten Histologiegewinnung.

Klassische Radiographieverfahren

Auch bei Verfügbarkeit sämtlicher moderner Schnittbildverfahren stellt die *konventionelle Abdomenübersichtsaufnahme* in 2 Ebenen in der Akutdiagnostik einen wichtigen Schritt in der Abklärung eines vermuteten pathologischen Prozesses im Bereich von Gallenblase und Gallenwegen dar. Dabei werden neben dem Nachweis kalkdichter Konkremente vor allem Aussagen über die Luftverteilung im oberen Gastrointestinaltrakt und eine ggf. vorhandene Aerobilie bzw. Luft entlang der Pfortaderäste ge-

wonnen. Daher hat die Abdomenübersichtsaufnahme auch in der pädiatrischen Diagnostik ihre Bedeutung behalten.

Die *intravenöse Cholangiographie* hatte im Rahmen der präoperativen Diagnostik vor laparoskopischer Cholezystektomie eine gewisse Renaissance zum Ausschluss einer Choledocholithiasis erfahren. In einer eigenen klinischen Studie konnte gezeigt werden, dass mit der intravenösen Cholangiographie in Kombination mit der konventionellen Tomographie eine Beurteilbarkeit des Ductus choledochus in 96,3 % erreicht wird. Die Treffsicherheiten bezüglich des Konkrementnachweises wurden mit 91 % (i. v. Cholangiographie), 67 % (perkutane Sonographie) und 100 % (endoskopisch retrograde Cholangiopankreatikographie/ERCP) ermittelt. Schwere Nebenwirkungen des hepatobiliären Kontrastmittels wurden von uns nicht beobachtet, sind allerdings in der Literatur beschrieben. Durch die Verbesserungen der *Magnetresonanzcholangiographie (MRC)* hat das Verfahren heute keine Bedeutung mehr im klinischen Alltag, sodass es allenfalls bei Nichtverfügbarkeit der MRC zur Diagnostik benigner Gallenblasen- und Gallenwegserkrankungen eingesetzt wird. Im Rahmen der Abklärung maligner Erkrankungen von Gallenblase und Gallenwegen spielt sie keine Rolle mehr.

ERC/PTC

Der Stellenwert der direkten Darstellung der Gallenwege hat in den letzten Jahren eine zunehmende Wandlung erfahren. Galten die Verfahren der *endoskopisch retrograden Cholangiographie (ERC)* und der *perkutanen transhepatischen Cholangiographie (PTC)* lange Zeit als Goldstandard, so wird ihre Bedeutung heute vor allem im therapeutischen Bereich gesehen. Beim Gallensteinleiden erfolgt der endoskopische Eingriff zur Beseitigung der Cholestase und der Entfernung des duktalen Konkrements. Im Falle einer intraduktalen Raumforderung soll durch die ERC ein mittels indirekter Verfahren diagnostizierter Tumor histologisch gesichert werden.

In klinischen Studien ist die Treffsicherheit der ERC beim Malignom, abhängig vom zu untersuchenden pathologischen Befund, mit 64–88 % angegeben. Beim Gallensteinleiden liegt sie bei annähernd 100 %.

Therapeutisch kann auch bei der entzündlich bedingten Papillenenge eine temporäre Ableitung des Gallenabstroms erforderlich werden, um eine aszendierende Cholangitis zu vermeiden. Dies wird in der Regel mittels ERC und Papillotomie erreicht. Dabei kann ein evtl. inkrustiertes Konkrement häufig entfernt und damit der Abstrom durch die Papille nach Papillotomie gesichert werden. Bei einer längerstreckigen entzündlichen Papillenstenose ist häufig das Einsetzen temporäre Plastikstents transpapillär sinnvoll.

Ist der endoskopische Zugang anatomisch oder technisch nicht möglich, wird durch transhepatische Punktion eine externe Drainage mittels PTC angelegt. Günstigerweise erweitert man diese ein- oder zweizeitig durch Passieren der Papille zu einer Intern-extern-Drainage mit den Optionen, die Gallenflüssigkeit nach außen oder nach duodenal abzuleiten. Auch der transhepatische Zugang ermöglicht die Applikation von Stents. Diese verbleiben allerdings permanent und sind in der Regel metallbeschichtet.

Bei allen interventionellen Maßnahmen sollte die Ursache der Papillenenge durch bildgebende Verfahren möglichst sicher bekannt sein. Im Falle einer geplanten Operation sind Vor- und Nachteile einer vorherigen endoskopischen oder interventionellen Ableitung weiterhin umstritten.

Spezielle CT-Techniken

Beim Gallensteinleiden kommt der CT auch heute keine wesentliche Bedeutung in der diagnostischen Abklärung zu. Demgegenüber hat die Relevanz bei Tumoren von Gallenblase und Gallenwegen wieder deutlich zugenommen Mit der klassischen Einzeilen-Spiral-CT-Technik konnten lediglich in 69–80 % benigne und maligne Ursachen richtig diagnostiziert werden. Auch die Applikation hepatobiliären Kontrastmittels erbrachte dabei nur eine geringfügige Verbesserung. Erst mit der Einführung der *MSCT in Spiral-Technik* und der Möglichkeit hochauflösender koronarer und parakoronarer Sekundärrekonstruktionen hat die CT erheblich an diagnostischer Wertigkeit in der Abklärung tumoröser Gallenwegserkrankungen gewonnen.

So ist jetzt nicht nur bei dilatiertem Gallenwegssystem der direkte Nachweis der Pathologie in Gallenblase und Gallengängen möglich. Auch lassen sich durch die komplette Erfassung mehrerer Perfusionsphasen ein arterielles Enhancement als Hinweis auf das Tumorkorrelat sowohl an der Gallenblase als auch an den ableitenden Gallenwegen direkt darstellen. Mit Hilfe von *Minimum-Intensitäts-Projektionen (MIN-Rekonstruktion)* erreicht man vergleichbare Ergebnisse zur MRC. In Einzelfällen kann durch Applikation biliär ausgeschiedenen Kontrastmittels und multiplanare Sekundärrekonstruktionen die diagnostische Genauigkeit weiter erhöht werden (Abb. 7.5). Zusätzlich stehen alle übrigen Informationen für ein komplettes abdominelles Staging zur Verfügung.

Abb. 7.5. 56-jähriger Patient vor laparoskopischer Cholezystektomie wegen Steinleidens. Ausschluss von Gallengangskonkrementen mittels MSCT nach i. v. Applikation von hepatobiliärem Kontrastmittel. Bereits Nachweis von Kontrastmittel im Dünndarm bei guten Abflussverhältnissen über die Papille

Merke ! Die MSCT ist in ihrer Aussagekraft der MRT des Oberbauchs bei der Abklärung eines Tumors der Gallenblase und der Gallenwege als gleichwertig anzusehen. Aufgrund der extraduktalen Zusatzinformationen ist sie der diagnostischen ERC/PTC in der Gesamtbeurteilung überlegen.

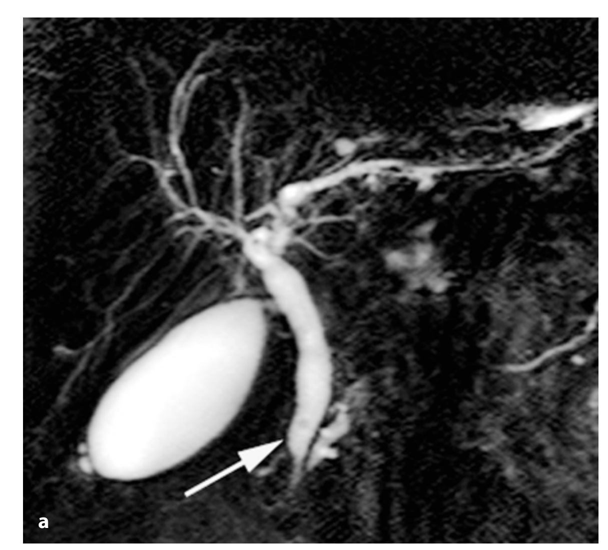
Spezielle MRT-Techniken

Der entscheidende Vorteil der MRT liegt in der schnellen, hochaufgelösten und kontrastreichen direkten Darstellung des gesamten Gallensystems ohne Kontrastmittelapplikation in Form der *MR-Cholangiopankreatikographie (MRCP)*. Mittels dieser stark T2-gewichteten Bilder (z. T. mit zusätzlicher Fettunterdrückung) werden lediglich Strukturen mit statischem, flüssigkeitsäquivalentem Signal abgebildet. Im Untersuchungsgebiet der MRCP entspricht dies den Gängen des intra- und extrahepatischen Gallenwegssystems, der Gallenblase und dem Pankreasgangsystem. Für die diagnostische Beurteilung eher störend ist die Mitdarstellung von Flüssigkeit im oberen Gastrointestinaltrakt sowie ggf. in der Niere und im ableitenden Harnsystem.

Seit der Erstbeschreibung durch Wallner konnte die MRCP, bedingt durch gerätetechnische Weiterentwicklungen, erheblich verbessert werden. Initial wurde methodisch zwischen GRE-Technik mit „Steady-state free precision-“ (SSFP-)Signalgebung und schneller Spin-Echo-Technik (FSE/TSE) für die MRCP differenziert. Wegen der erheblichen Nachteile der GRE-Technik in Form von notwendigen Apnoephasen von 20–60 s, starker Artefaktanfälligkeit und fehlender Darstellung des normalkalibrigen Ductus pancreaticus, finden heute fast ausschließlich die schnellen SE-Techniken Anwendung für die MRCP. Das Interesse konzentriert sich dabei vor allem auf die Unterscheidung von 2D-Projektionsverfahren in Atemstillstand mit einer modifizierten RARE- („rapid acquisition by repeated echoes-“)Sequenz und 3D-Techniken in freier Atmung bzw. unter Atemtriggerung.

Beim *2D-RARE-Verfahren* entsteht durch Akquisition einer 40 mm dicken Schicht in koronarer oder gekippt-koronarer Schichtführung (z. B. TR 8000; TE 800) ein Projektionsbild, das nicht nachverarbeitet werden muss (Abb. 7.6 a). Die kurze Aufnahmezeit von 4 s gestattet verschiedene Winkelungen der gekippt-koronaren Schichtführung rasch durchzuführen und so eine optimale Abbildungsprojektion für das intra- und extrahepatische Gallenwegssystem zu erreichen. Gegebenenfalls kann durch Wiederholung der Aufnahmesequenz in gleicher Position die Diagnostik der Papillenregion mit Darstellung unterschiedlicher Funktionsphasen des physiologischen Papillenspiels verbessert werden. Das 2D-Dünnschicht-Verfahren in Atemstillstand mit nachfolgender MIP-Rekonstruktion hat an neueren Geräten keine wesentliche Bedeutung mehr.

Ist aufgrund des klinischen Zustands des Patienten eine Aufnahmesequenz in Atemstillstand nicht möglich, kann auch mithilfe einer *3D-TSE-Sequenz* ein Bild der Gallenwege und des Pankreasgangsystems gewonnen werden. Durch Unterteilung in einzelne Messabschnitte und überlappende Schichtrekonstruktion wird eine effektive Schichtdicke von 0,6–1,2 mm erreicht. Bei typischen Messparametern (TR 1800; TE 650) werden für einen 3D-Block von 120 Schichten in koronarer Schichtführung 3 min 15 s Akquisitionszeit benötigt. Zur Reduzierung respirationsbedingter Artefakte erfolgt die Messung unter Atemtriggerung. Zur Nachbearbeitung des Datensatzes wird das MIP-Verfahren verwendet, wobei für die Analyse Originalbilder und Sekundärrekonstruktion herangezogen werden müssen (Abb. 7.6 b). Die gewonnenen Rekonstruktionen können aus ei-



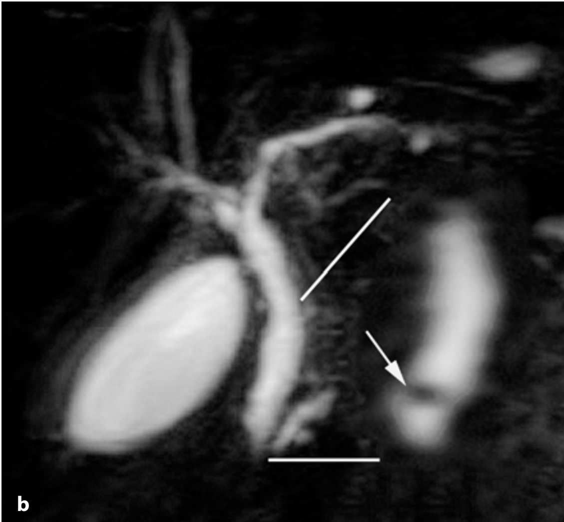


Abb. 7.6 a,b. 58-jährige Patientin mit Gallensteinleiden und rezidivierenden Koliken. **a** MRCP in Projektionstechnik mit unauffälliger Weite des intra- und extrahepatischen Gallenwegssystems. Präpapilläres Choledochuskonkrement (*Pfeil*). **b** MRCP in 3D-Technik mit MIP-Rekonstruktion. Vollständige Darstellung des intra- und extrahepatischen Gallenwegssystems. Allenfalls angedeutete Abbildung des präpapillären Konkrements. In der Einzelschichtaufnahme aus dem 3D-Datensatz (Teilvergrößerung rechts) Dokumentation des präpapillären Gallengangssteins (*Pfeil*)

nem Blickwinkel von 360° betrachtet und in Form eines Videoclips demonstriert und dokumentiert werden. An Scannern neuester Bauart steht zudem eine 3D-TSE-Sequenz zur Verfügung, die es erlaubt in freier, gleichmäßiger Atmung einen echten Volumendatensatz zu gewinnen.

Intraindividuelle Vergleiche der einzelnen MRCP-Verfahren bei einem Patienten liegen an kleinen Patientenkollektiven bzw. aus Phantommessungen vor, so etwa für die Gegenüberstellung der beiden „Breathhold-Techniken" oder der 2D-Dünnschichttechnik und der 3D-TSE-Technik.

Merke ! An Phantommessungen konnte gezeigt werden, dass, insbesondere für die Darstellung der normalkalibrigen Gangsysteme, mit der in Atemstillstand durchgeführten Dünnschichttechnik die höchste Erkennbarkeit erzielt werden kann.

Bei der Betrachtung der unterschiedlichen Aufnahmezeiten (4–7 s bzw. 2-mal 18 s für die 2D-Techniken und 3 min 15 s für die 3D-Technik) der zur Verfügung stehenden MRCP-Techniken ist zu beachten, dass einmal ein 2D-Projektionsbild entsteht, andererseits ein echter 3D-Datensatz bearbeitet wird. Neuere Vergleiche, insbesondere zwischen schnellen 3D-TSE-Sequenzen und der RARE-Technik favorisieren das 3D-Verfahren vor allem wegen seiner räumlichen Auflösung. Bei allen Vergleichen ist zu berücksichtigen, dass stets neben dem Projektionsbild oder der MIP-Rekonstruktion Dünnschichtaufnahmen in einer zweiten Ebene, idealerweise in axialer Schichtführung, in die diagnostische Betrachtung mit einzubeziehen sind. Dies können die Originalbilder des 3D-Datensatzes in gleicher Weise sein wie zusätzlich angefertigte Dünnschichtaufnahmen in T2-Wichtung.

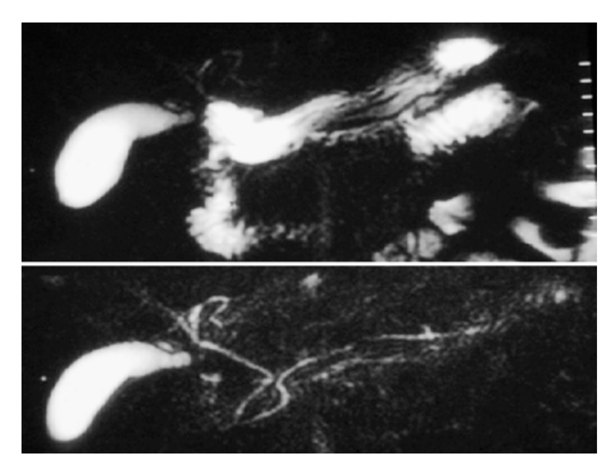


Abb. 7.7. 46-jähriger Patient mit Verdacht auf Pankreasganganomalie. *Oben*: Untersuchung bei nichtnüchternem Patienten mit Überlagerung der Gallenwege und des Pankreasgangsystems durch Flüssigkeit in Magen und Duodenum. *Unten*: Wiederholung der Untersuchung nach 20 min und oraler Gabe von 300 ml negativem Kontrastmittels (Eisenoxidemulsion). Starker Signalverlust der luminalen Flüssigkeit aufgrund der Suszeptibilitätsartefakte. Jetzt gute Beurteilbarkeit der biliären und pankreatischen Gänge bis in die Peripherie

Unabhängig von der Untersuchungstechnik wird weiterhin die notwendige Vorbereitung des Patienten zur MRCP kontrovers diskutiert, da z. T. erhebliche Beeinträchtigungen der Bildqualität durch Artefakte aufgrund von Bewegung, Respiration, Peristaltik und Überlagerung durch Flüssigkeit im oberen Gastrointestinaltrakt entstehen. Eine geeignete Wahl der Untersuchungszeit in den frühen Morgenstunden nach 4- bis 6-stündiger Nahrungskarenz sowie eine medikamentös induzierte Hypotonie können diese Artefakte deutlich minimieren. Über erhebliche Verbesserungen der Bildqualität durch Verabreichung eines negativen, eisenhaltigen oralen Kontrastmittels zur Elimination des Flüssigkeitssignals im Magen und Duodenum wurde berichtet (Abb. 7.7). Andere Autoren bevorzugen die Abgrenzung des Duodenums durch Gabe von Wasser zur Beurteilung der Papillenregion.

Generell kann festgehalten werden, dass Beeinträchtigungen der Bildqualität bei der Beurteilung des Gallenwegssystems weniger ins Gewicht fallen als bei der Diagnostik des Pankreasgangsystems. Auch durch eine optimale orale Vorbereitung des Patienten bleibt die Beurteilung präpapillärer Gangabschnitte mit der alleinigen MRCP-Sequenz häufig problematisch und erfordert die zusätzliche Betrachtung axialer Schnittbilder in T2-Wichtung möglichst mit Fettunterdrückung und in Dünnschichttechnik.

Die MRCP kann an Geräten aller gängigen Magnetfeldstärken (0,5–3,0 Tesla/T) als Messsequenz implementiert werden und ist somit nicht ausschließlich Echtzeit-Hochfeld-Geräten vorbehalten. Relevanter als die Stärke des Hauptmagnetfeldes erscheint in diesem Zusammenhang jedoch die der Gradientenfelder. So bieten neuere, schnelle Gradientensysteme eine deutliche Verbesserung der Bildqualität. Zusätzlich werden die Vorteile der parallelen Bildgebung eingesetzt.

All die genannten Verbesserungen der MRCP haben dazu geführt, nicht mehr von einer eigenen Untersuchungsmethode zu sprechen. Vielmehr handelt es sich im Rahmen der MRT des Abdomens um eine zusätzliche Messsequenz, die die Beurteilung der intra- und extrahepatischen Gallenwege, der Gallenblase und des Pankreasgangsystems erlaubt. Eine Stimulation mit Cholezystokinin, analog der Sekretinstimulation in der Beurteilung des Pankreasgangs, hat sich nicht klinisch etabliert. Zusätzliche axiale und ggf. koronare Sequenzen des Oberbauchs in T1- und T2-Wichtung ermöglichen die Beurteilung der extraduktalen Anatomie und Pathologie in einem Untersuchungsgang inklusive des kompletten Stagings im Oberbauch.

Wiederholt wurden Studien zum direkten Vergleich zwischen MRCP und ERCP durchgeführt. Dabei konnte in allen Untersuchungen bestätigt werden, dass die Darstellung der dilatierten Gangsysteme von Leber und Pankreas in beiden Verfahren mit vergleichbarer diagnostischer Aussagemöglichkeit gelingt. Eigene Untersuchungen bestätigen, dass die diagnostische MRCP der diagnostischen ERCP als gleichwertig anzusehen ist. Neuere Arbeiten belegen dies auch für den Vergleich von MSCT, MRT inklusive MRCP und ERCP.

Spezielle nuklearmedizinische Techniken

Die *hepatobiliäre Funktionsszintigraphie (Hepatobida)* hat durch die Verbesserungen der MRCP heute nur noch ein eingeschränktes Indikationsspektrum. Gegenüber den konventionellen Verfahren mit gallengängigem Röntgenkontrastmittel kann das Verfahren allerdings auch bei deutlich erhöhten Bilirubinwerten zum Einsatz gebracht werden.

Die *^{99m}Tc-HIDA-Szintigraphie* verwendet radioaktiv markierte Derivate des *h*epatobiliären *I*mino*dia*zetats. Nach intravenöser Injektion wird das Radiopharmakon proteingebunden, was die renale Ausscheidung minimiert, und anschließend in die Hepatozyten transportiert. Die weitere Ausscheidung erfolgt über die Gallenflüssigkeit und ist damit ein Marker der Gallenfunktion. Die Konzentration der

Gallenflüssigkeit in Gallenblase und Gallengängen ist vom Cholezystokininspiegel abhängig. Daher bedient man sich auch heute im Rahmen des Hepatobida der Applikation von Cholezystokinin zur Stimulation der Gallenblase und zum Nachweis der Gallenblasendysfunktion bei der chronischen Cholezystitis ohne Cholezystolithiasis. Auch in der Neugeborenendiagnostik hat das Verfahren bei Verdacht auf kongenitale Gallenwegsatresie weiterhin seine Berechtigung. Die Anwendung ist in der Regel einfacher und sensitiver als die MRCP beim Neugeborenen, da auf eine Narkose verzichtet werden kann und die kleinkalibrigen Gallenwege in der MRT häufig nur eingeschränkt darstellbar sind.

Zum Nachweis einer Obstruktion des Ductus cysticus hat das Verfahren durch Sonographie und MRC seine Bedeutung allerdings heute verloren. Gleiches gilt für den Nachweis zystischer Leberläsionen. Im protrahierten postoperativen Verlauf bei Verdacht auf Gallenleck wird, aufgrund der besseren Ortsauflösung, heute in der Regel statt der Szintigraphie eine MSCT mit gallengängigem Kontrastmittel durchgeführt.

Weiterhin eine gewisse Bedeutung hat die Untersuchung in der Differenzierung von Adenom und FNH. Im Gegensatz zum Adenom besitzt die FNH atypische Gallengänge und weist damit eine Aufnahme des Radiopharmakons auf, während die hypertrophierten Hepatozyten des Adenoms in der Regel kein ^{99m}Tc-HIDA akkumulieren.

Die diagnostische Bedeutung der *PET* und *PET-CT*, insbesondere bei den Tumoren der Gallenblase und der Gallenwege, kann aktuell noch nicht abschließend bewertet werden. Nach den vorliegenden Ergebnissen sind vor allem Verbesserungen in der frühzeitigen Diagnose von Fernmetastasen durch die neuen Verfahren zu erwarten.

Literatur zu Abschn. 7.1

Foley WD, Berland LL, Lawson TL, Smith DF, Thorsen MK (1983) Contrast enhancement technique for dynamic computed tomographic scanning. Radiology 147: 797–803

Hammerstingl RM, Schwarz W, Vogl TJ (2003) Contrast agents. In: Vogl TJ, Lencioni R, Hammerstingl RM, Bartolozzi C (eds) Magnetic resonance imaging in liver disease. Thieme, Stuttgart New York, pp 45–91

Hany TF (2003) PET and PET-CT of the liver and pancreas. In: Schulthess GK v (ed) Clinical molecular anatomic imaging. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, pp 334–340

Hellerhoff K (2002) Gallenwegssystem/Pankreasgang. In: Rummeny EJ, Reimer P, Heindel W (Hrsg) Ganzkörper MR-Tomographie. Thieme, Stuttgart, S 267–294

Helmberger H, Huppertz A, Rüll T, Zillinger C, Ehrenberg E, Rösch T (1998) Rationale Diagnostik der Gallenwege. Radiologe 38: 270–278

Helmberger H, Hellerhoff K, Rüll T, Sorger N, Rösch T (2001) Radiologische Diagnostik der Gallenblase und der Gallenwege. Teil 1: Bildgebende Verfahren, Normalanatomie und anatomische Varianten. Radiologe 41: 711–723

Helmberger Th, Daldrup-Link HE, Rummeny EJ (2002) Leber. In: Rummeny EJ, Reimer P, Heindel W (Hrsg) Ganzkörper MR-Tomographie. Thieme, Stuttgart, S 202–245

Leander P (1997) Liver-specific contrast agents. Advances in X-Ray Contrast 4: 2–15

Lämmer-Skarke I, Helmberger H, Feussner H, Ungeheuer A, Gerhardt P (1994) Die Rolle der i.v. Cholangiographie und der Sonographie in der präoperativen Diagnostik vor laparoskopischer Cholezystektomie. Fortschr Röntgenstr 161: 133–138

Rösch T, Meining A, Frühmorgen S et al. (2002) A prospective comparison of the diagnostic accuracy of ERCP, MRCP, CT, and EUS in biliary strictures. Gastrointest Endosc 55: 870–876

Roddie ME (2003) Evaluation of the liver and biliary tree. In: Peters AM (ed) Nuclear medicine in radiological diagnosis. Martin Dunitz Taylor & Francis, London, pp 263–278

Schima W, Kulinna C, Ba-Ssalamah A, Grünberger T (2005) Multidetektor-CT (MDCT) der Leber. Radiologe 45: 15–23

Uggowitzer MM, Gotschuli G, Reiter H, Petek B (2005) Kontrastverstärkte Sonographie der Leber. Radiologe 45: 24–33

Wallner BK, Schumacher KA, Weidenmaier W, Friedrich JM (1991) Dilated biliary tract: evaluation with MR cholangiography with a T2-weighted contrast-enhanced fast sequence. Radiology 181: 805–808

7.2 Fehlbildungen

7.2.1 Embryologie und Anatomie

7.2.1.1 Embryologie von Leber, Gallenblase, Gallenwegen und Gefäßen

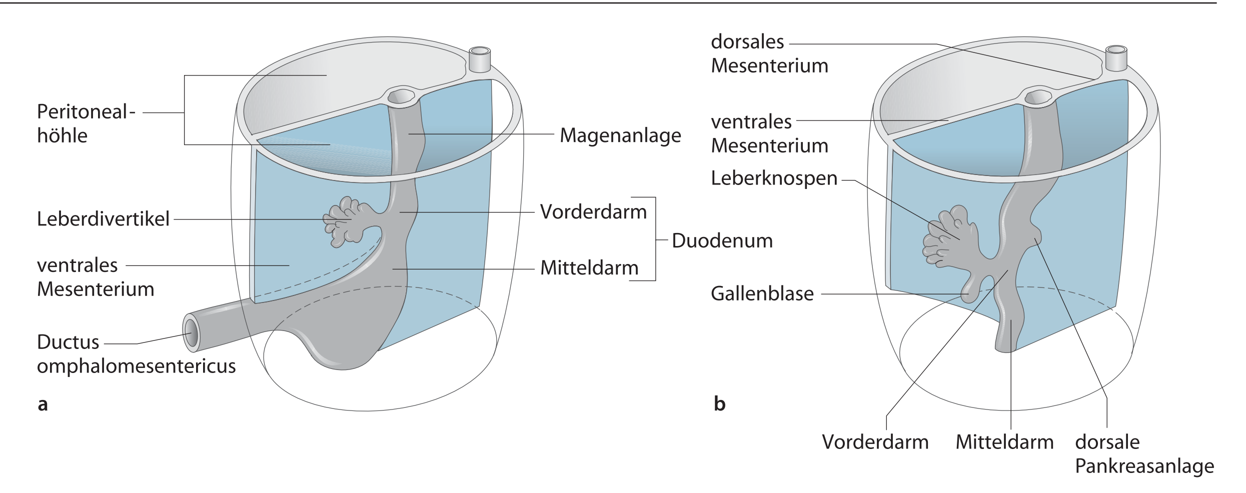
Leber, Gallenblase und Gallenwege entstehen in der 4. bis 13. Gestationswoche aus einem Divertikel der Duodenalregion des primitiven embryonalen Darms. Zunächst kommt es in der frühen 4. Gestationswoche zu einer Ausbuchtung im kaudalen Abschnitt des Vorderdarms (Abb. 7.8 a). Aus dieser Leberbucht, auch als Leberdivertikel oder Leberknospe bezeichnet, wachsen Leberzellbälkchen in Richtung des Mesoderms aus, das an dieser Stelle das so genannte Septum transversum bildet. Im Laufe des Wachstums der Leberknospe entstehen aus den Endodermzellen des Divertikels durch Abschnürung vom Darmrohr ein kranialer Anteil (*Pars hepatica*) sowie ein kaudaler Anteil (*Pars cystica*). Aus der Pars hepatica entwickeln sich die Leber, der Ductus hepaticus communis und der Ductus choledochus. Die Gallenblase und der Ductus cysticus entstehen aus der Pars cystica (Abb. 7.8 b).

Zur Entwicklung des *Lebergewebes* kommt es durch eine Verschmelzung in der Region des mittleren Abschnitts des Septum transversum von aus dem Leberdivertikel stammenden Epithelien mit Sinusoiden aus den Dotter- und Nabelvenen. Im Verlaufe des Wachstums der Leber verdünnt sich der ventrale Anteil des Septum transversum zwischen Leber und Bauchwand zum Lig. falciforme. Der dorsale Anteil des Septums zwischen Leberhinterrand und Darm wird zum Omentum minus. Aus den kranialen Abschnitten des Septums am Oberrand der Leber entstehen Teile des rechten Zwerchfells. An der Oberfläche der Leber entwickelt sich aus dem mesodermalen Gewebe der peritoneale Überzug. Lediglich im kranialsten Abschnitt des Organs verbleibt eine Verbindung mit dem ursprünglichen Septum transversum in Form einer Zwerchfellanheftung der Leber in der Area nuda (Abb. 7.8 c).

Intra- und extrahepatisches Gallenwegssystem entstehen unabhängig voneinander und verschmelzen um die 6. Gestationswoche. Der Beginn der Gallenproduktion in den Leberzellen und eine Abgabe von Gallenflüssigkeit in das Duodenum erfolgt etwa in der 13. Gestationswoche und führt zu einer dunkelgrünen Verfärbung des Mekoniums. Die Gallenblase entsteht aus dem Hauptteil der Pars cystica des Leberdivertikels, der Ductus cysticus aus dem Stiel der Pars cystica. Ductus hepaticus communis und Ductus choledochus gehen aus dem Verbindungsstiel von Pars hepatica und Pars cystica hervor (vgl. Abb. 7.8 c). Zu Beginn dieser Entwicklung liegt die Mündung des Ductus choledochus im ventralen, nach Abschluss der Duodenalrotation im dorsalen Duodenum (Abb. 7.8 d).

Die Entwicklung von Leber und Gallenwegssystem geschieht also parallel zur Entstehung des Pankreas und der Duodenalrotation. Das extrahepatische Gallenwegssystem durchläuft zunächst eine solide, d. h. lumenlose Phase durch eine komplette Auskleidung mit proliferierendem Epithel. Erst im Rahmen der Degeneration der Zellen in der Vakuolisierungsphase entsteht ein Hohlraumsystem. Während der Entwicklung des Gallenwegssystems besteht zwischen den primitiven Gallengängen der Leber und der Gallenblase und dem Ductus cysticus ein ausgeprägtes Netz kleinster direkter Verbindungskanäle, die so genannten Luschka-Gänge. Diese obliterieren in der Regel postnatal.

Die *fetal-arterielle Versorgung* des embryonalen Vorderdarms erfolgt durch die Gefäße des Truncus coeliacus (entstanden aus der 10. ventralen Segmentarterie), während die Versorgung von Mittel- und Enddarm durch die A. mesenterica superior (entstanden aus der 13. ventralen Segmentarterie) bzw. inferior gewährleistet wird. Dabei besteht zwischen den proximalen Abschnitten der 10. und 13. ventralen Segmentarterie eine Verbindung. Durch die Entwicklung von Leber und Gallenwegssystem aus dem kaudalen Abschnitt des Vorderdarms resultiert damit eine arterielle Durchströmung der beiden Organsysteme aus Ästen des Truncus coeliacus (Abb. 7.9).



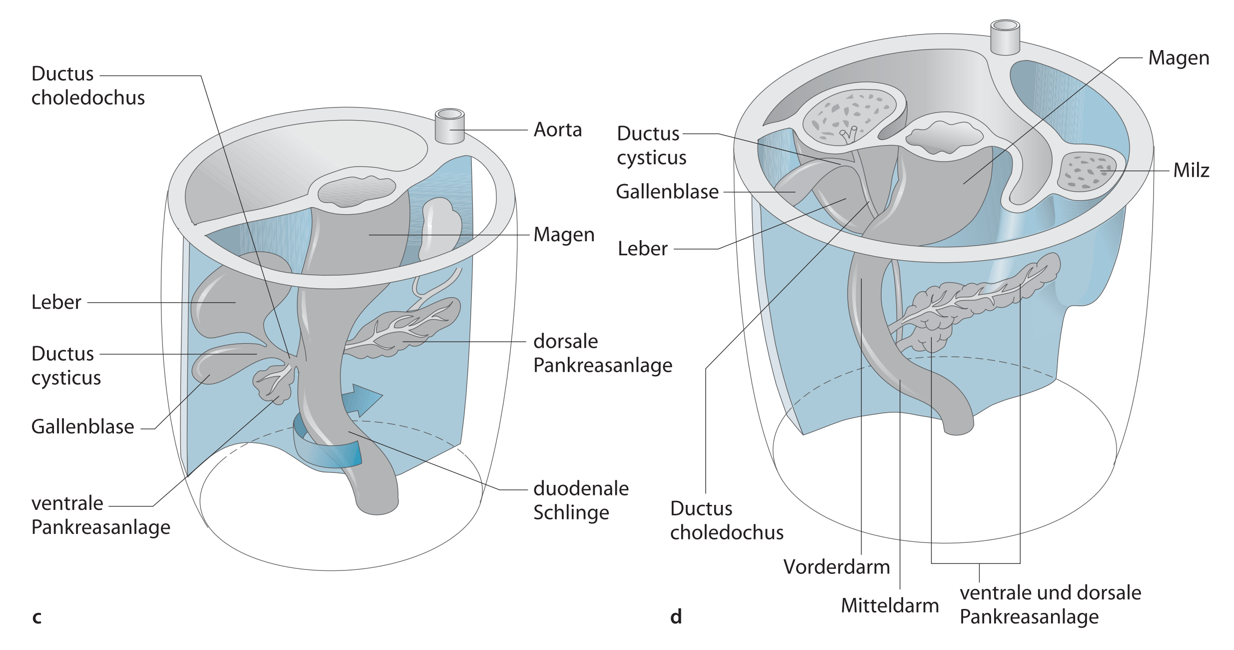


Abb. 7.8 a–d. Schematische Darstellung der embryonalen Entwicklung von Leber und Gallensystem. **a** 4. Gestationswoche: Entstehung des Leberdivertikels. **b** 5. Gestationswoche: Abtrennung von Pars hepatica und Pars cystica. **c** 5. Gestationswoche: Verschmelzung von extra- und intrahepatischem Gallenwegssystem. **d** 6. Gestationswoche: retroduodenale Lage des Ductus choledochus nach Abschluss der Duodenalrotation

Zur *fetal-venösen Durchströmung* der Lebersinusoide mit sauerstoffreichem Plazentablut kommt es über die paarig angelegten Dottersack- und Nabelvenen (Abb. 7.10 a, b). Aus den kranialen Abschnitten der Dottersackvenen entstehen mit dem Fortschreiten der Leberentwicklung rechts die V. cava inferior und die rechte Lebervene, links die mittlere und linke Lebervene (Abb. 7.10 c, d). Die kaudalen Abschnitte der Dottersackvenen bilden rechts den rechten Pfortaderast, den Pfortaderhauptstamm, die Vv. mesenterica superior et inferior, die Milz- und gastroepiploische Vene (vgl. Abb. 7.10 b, c) Aus dem kaudalen Anteil der linken Dottersackvene entstehen der Portalsinus als Verbindung von rechtem und linkem Pfortadersystem und die Äste des linken Pfortaderasts (vgl. Abb. 7.10 c, d). Aus beiden bildet sich postnatal der linke Pfortaderast mit seinen Verzweigungen. Die rechte Nabelvene obliteriert im Verlauf der Embryogenese, während die linke Nabelvene über den Ductus venosus Arantii Anschluss an die V. cava inferior findet (vgl. Abb. 7.10 d). Somit existiert pränatal ein Shunt für sauerstoffreiches Plazen-

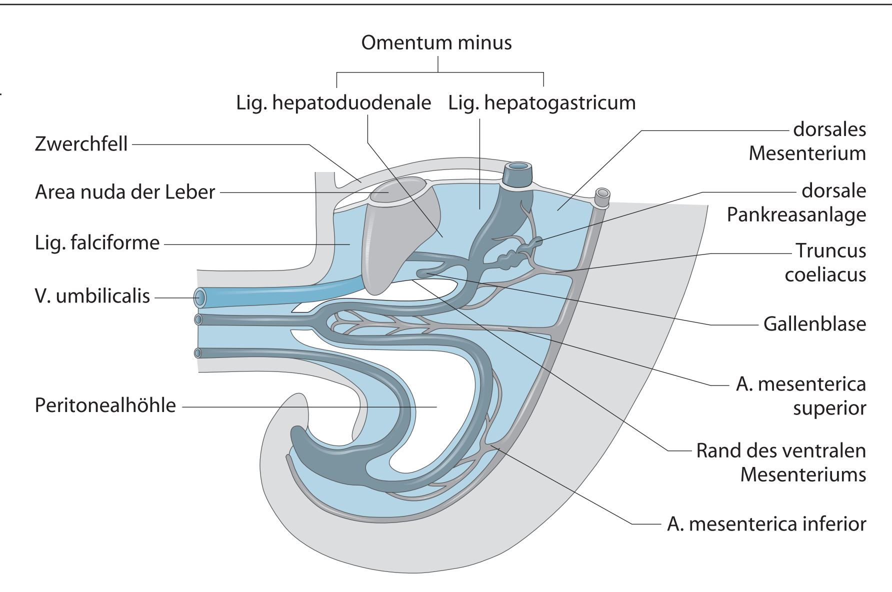


Abb. 7.9. Schematische Darstellung der fetal-arteriellen Versorgung etwa in der 5. Gestationswoche. Die Gefäßversorgung von Leber und Gallensystem erfolgt regelhaft aus dem Truncus coeliacus

tablut unter Umgehung der Leber zum Herzen. Zusätzlich besteht eine hämodynamisch jedoch deutlich weniger relevante Anastomose zwischen Portalsinus aus der rechten kaudalen Dottersackvene und Ductus venosus. Postnatal obliterieren der Ductus venosus zum Lig. venosum (vgl. Abb. 7.15) und die linke Umbiliacalvene zum Lig. teres hepatis. Damit ist der pränatal bestehende Kurzschluss unter Umgehung der Leber postnatal aufgehoben.

7.2.1.2 Anatomische Einteilung von Leber, Gallenblase, Gallenwegen und Gefäßen

Für die klinisch-anatomische Beschreibung der Leber, aber auch der Gallenwege ist die Einteilung in rechten und linken Lappen entlang des Lig. falciforme sowie in Lobus caudatus und Lobus quadratus wenig hilfreich. Ebensowenig haben sich Klassifikationen durchgesetzt, die sich ausschließlich an der arteriellen Versorgung orientieren.

Im klinischen Alltag etabliert ist die an funktionellen Gesichtspunkten orientierte *Segmenteinteilung* gemäß der Pfortaderversorgung nach Healey und Schroy, Couinaud bzw. Bismuth (Abb. 7.11). Dabei erfolgt eine Unterteilung in 9 Segmente (I bis VIII), wobei Segment IV in einen kranialen (IVa) sowie einen kaudalen Anteil (IVb) unterteilt wird.

Als *Segment I* wird der Lobus caudatus definiert, der aus einem Processus caudatus und einem Processus papillaris besteht. Linke und rechte Leber werden entlang einer Linie Gallenblasenbett-V. cava inferior bzw. durch die mittlere Lebervene unterteilt.

Der linke Leberlappen besteht aus den *Segmenten II und III* im lateralen Anteil sowie dem *Segment IV* im medialen Anteil. Die Grenze zwischen medialem und lateralem Anteil wird durch das Lig. falciforme gebildet. Segment II (kranial) und Segment III (kaudal) sind durch den linken Pfortaderhauptstamm getrennt. Dieser stellt auch die Begrenzungen des *Segmentes IVa* (kranial) und *IVb* (kaudal) dar.

Der rechte Leberlappen unterteilt sich in die *Segmente VIII und VII* (kranial) sowie die *Segmente V und VI* (kaudal). Kraniale und kaudale Segmente des rechten Leberlappens werden durch die Höhe der Pfortadereinmündung voneinander abgegrenzt. Sowohl in den kranialen als auch den kaudalen Segmenten erfolgt eine weitere Unterteilung in anteriore und posteriore Segmente durch die rechte Lebervene in Segment VIII (kranial und anterior), Segment VII (kranial und posterior), Segment V (kaudal und anterior) sowie Segment VI (kaudal und posterior).

Merke ! Die vorgestellte Einteilung der Lebersegmente hat insbesondere in der Resektions- und Transplantationchirurgie erhebliche Bedeutung erlangt, da sie sich an den Leitstrukturen der Leber (arteriell, venös, portal und biliär) orientiert und somit ein funktionell geleitetes therapeutisches Vorgehen ermöglicht.

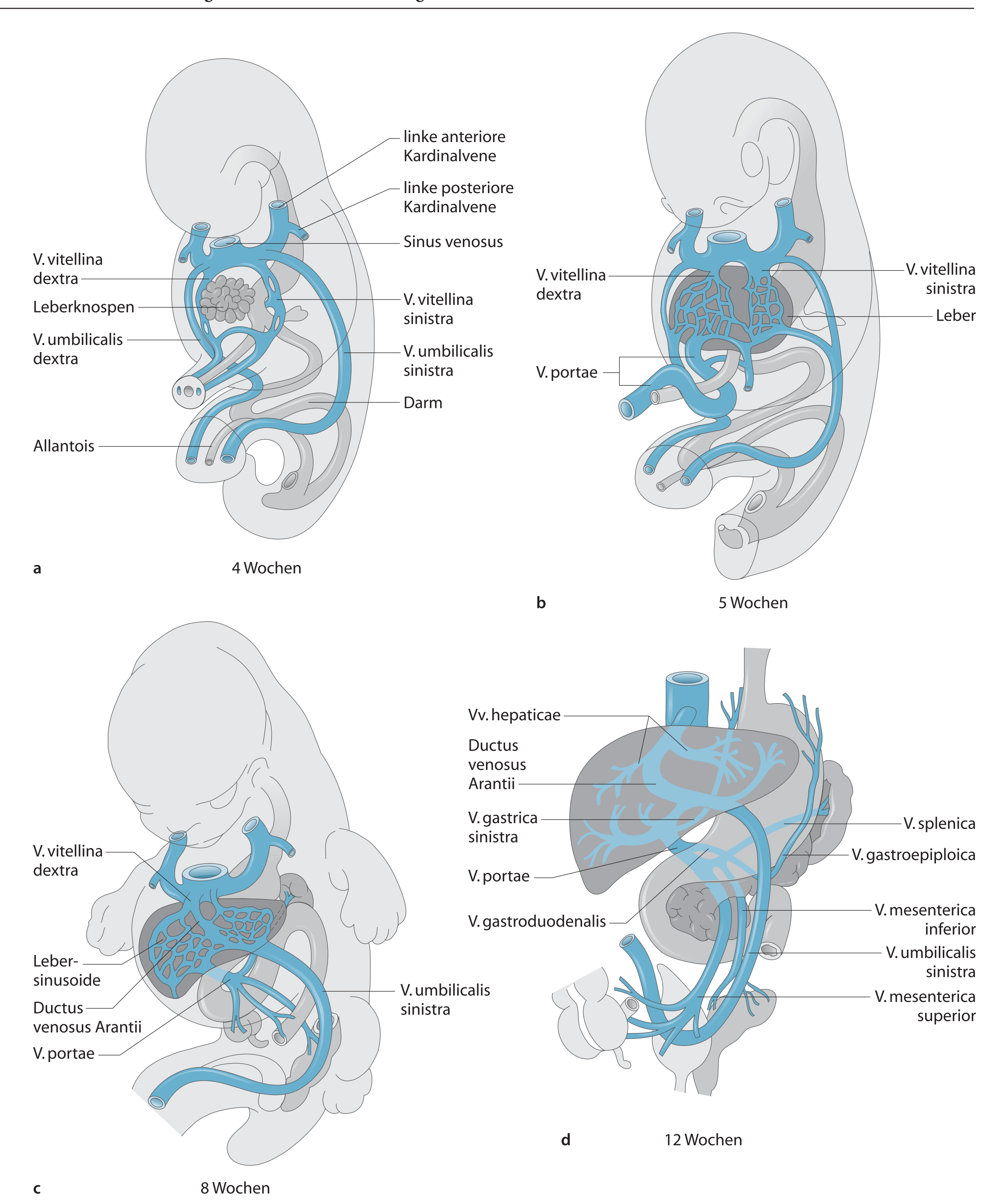


Abb. 7.10 a–d. Schematische Darstellung der fetal-venösen Versorgung. **a** 4. Gestationswoche: paarige Anlage von Dottersack- und Nabelvenen mit beginnender Versorgung der Leber. **b** 5. Gestationswoche: Ausbildung der Pfortader und ihrer Verzweigungen aus den kaudalen Dottersackvenen. **c** 8. Gestationswoche: beginnende Entwicklung der V. cava inferior und der Lebervenen aus den kranialen Dottersackvenen sowie Entstehung der portalen Zuflüsse aus den kaudalen Dottersackvenen. Entwicklung des Ductus venosus Arantii. Obliteration der rechten Nabelvene. **d** 12. Gestationswoche: endgültige Entstehung der V. cava inferior, der Lebervenen sowie der portalen Zuflüsse. Verbindung der linken Nabelvene zur V. cava inferior über den Ductus venosus Arantii

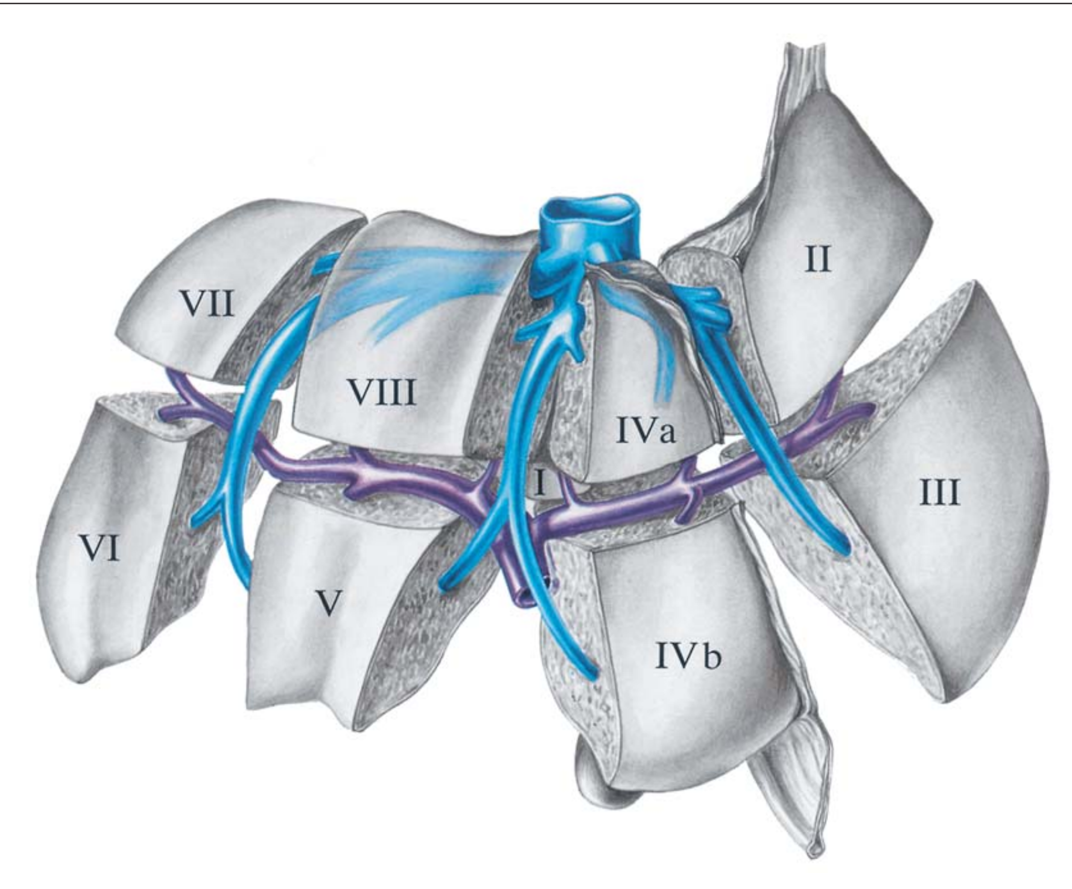


Abb. 7.11. Einteilung der Leber gemäß den Pfortadersegmenten nach Couinaud. *Segment I* Lobus caudatus, *Segmente II* und *IVa:* linker Leberlappen kranial der Pfortader, *Segmente III* und *IVb:* linker Leberlappen kaudal der Pfortader, *Segmente VII* und *VIII:* rechter Leberlappen kranial der Pfortader, *Segmente V* und *VI:* rechter Leberlappen kaudal der Pfortader

Hieraus resultiert die Notwendigkeit, in der Schnittbilddiagnostik gewonnene radiologischen Befunde den Lebersegmenten zuzuordnen. Exemplarisch ist die Bestimmung der Lebersegmente in der CT in Abb. 7.12 a–d für die axiale Schnittrichtung gezeigt.

Die normale Leber sollte mit ihrem rechten Leberlappen beim Säugling nicht mehr als 1 cm kaudal des Rippenbogens rechts reichen und beim älteren Kind in Höhe des Rippenbogens rechts enden. Beim Erwachsenen misst die normale Leber in kraniokaudaler Ausdehnung <13 cm in der Medioklavikularlinie.

Das *intrahepatische Gallenwegssystem* orientiert sich im Verlauf an den portalen und arteriellen Blutleitern. Hieraus lässt sich für jedes der bei der Einteilung der Leber genannten Segmente ein drainierender Ast definieren.

Dabei münden die aus den Segmenten VI und VII kommenden Äste in den aus den Zusammenflüssen der Äste der Segmente V und VIII gebildeten Gallengang. Zusammen bilden die Segmentäste des rechten Leberlappens den Ductus hepaticus dexter. Die aus den Segmentästen II und III des linken Leberlappens kommenden Gallengänge vereinen sich, nehmen die Zuflüsse aus den Segmenten IVa und IVb auf und bilden so den Ductus hepaticus sinister. Kurz vor dem Zusammenfluss mit dem Ductus hepaticus dexter zum Ductus hepaticus communis in der Leberpforte mündet der Segmentast I in den linken Hauptgallengang ein.

Die Weite des normalen Ductus choledochus in der Bildgebung beträgt bis maximal 1 mm beim Neugeborenen, bis zu 2 mm im 1. Lebensjahr, 3–4 mm bei älterne Kindern und bis 6 mm beim Erwachsenen. Mit zunehmendem Alter nimmt der Durchmesser des Ductus choledochus auch physiologisch zu (etwa 1 mm pro Dekade ab dem 60. Lebensjahr). Nach Cholezystektomie sind Durchmessser des Ductus choledochus von 8–10 mm noch als normal anzusehen. Im Bereich der Leberpforte sollte der Ductus hepaticus communis nicht weiter als 5 mm sein. Gleiches gilt für den intrapankreatischen Anteil des Ductus choledochus. Ein unauffälliger Ductus hepaticus dexter stellt sich mit maximal 2–3 mm Durchmesser dar. Für einen regelrechten Ductus cysticus betragen

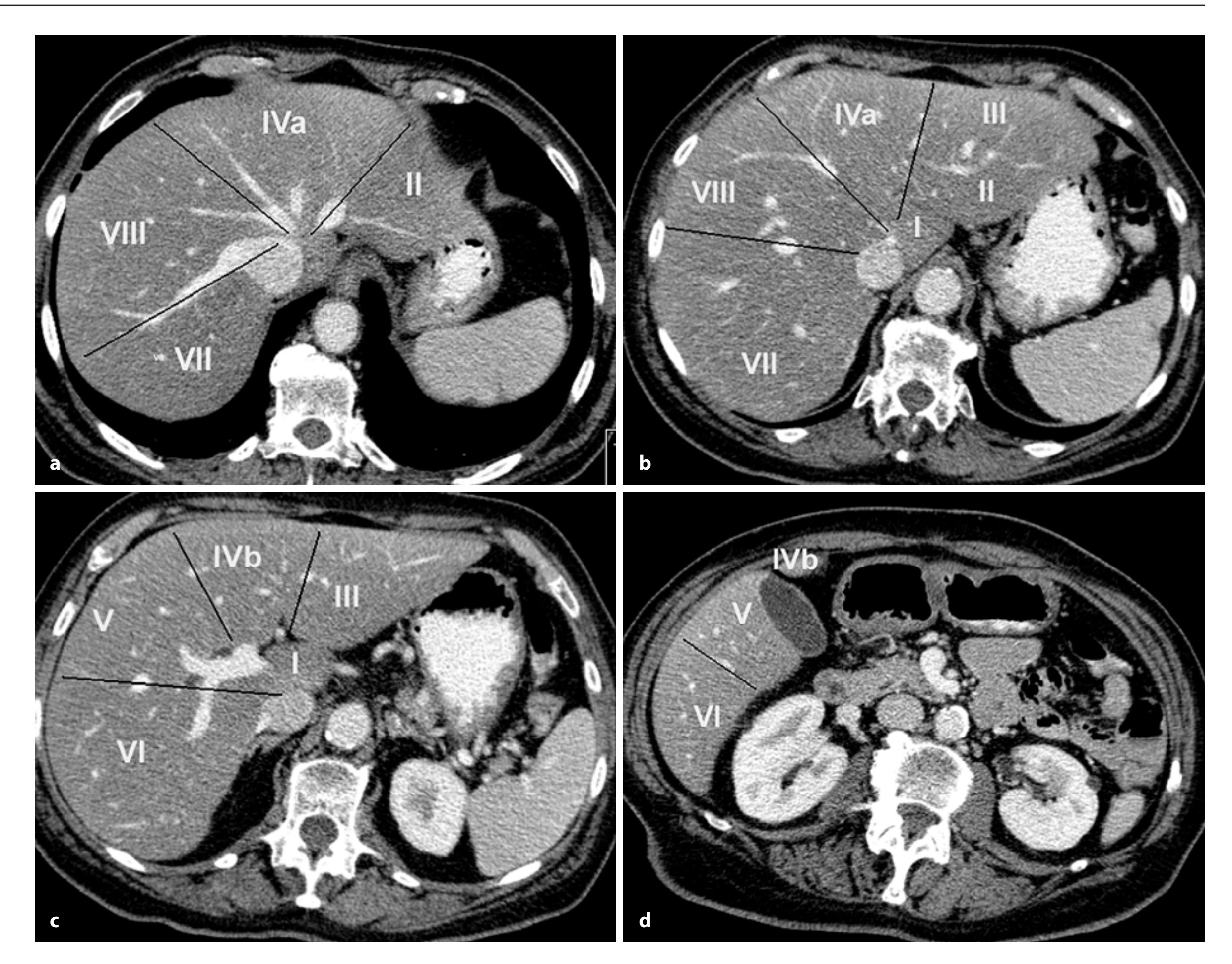


Abb. 7.12 a–d. Bestimmung der Lebersegmente in der CT in axialer Schnittrichtung. **a, b** Im kranialen Abschnitt Einteilung der Segmente entlang der Lebervenen und der V. cava inferior bzw. dem Lig. falciforme. **c, d** In den kaudalen Anteilen der Leber Definition der Segmente entlang der Kava-Gallenblasen-Linie, des Lig. falciforme und der rechten Lebervene

die Messparameter maximal 2 mm (Durchmesser) und 1–2 cm (Länge).

Die *Gallenblase* (Vesica fellea) wird, von der Peripherie nach zentral fortschreitend in Fundus, Korpus und Infundibulum unterteilt (Abb. 7.13). Am Kollum geht die Gallenblase in den Ductus cysticus über. Beim Ductus cysticus wird eine Pars valvularis mit dem Gallenblasenkollum-Zystikus-Sphinkter-Komplex von einer Pars flaccida unterschieden. Letztere vereinigt sich mit dem Ductus hepaticus communis im mittleren Drittel zum Ductus choledochus. Am Ductus choledochus werden eine Pars supraduodenalis, eine Pars retroduodenalis und eine Pars pancreatica (Pars infra- et intraduodenalis) differenziert. Die Mündung des Ductus choledochus liegt auf der Papilla duodeni major in der Regel nach Vereinigung mit dem Ductus pancreaticus major.

Die Gallenblase selbst zeigt bis auf die Verwachsungsstelle an der Leber in der Fossa vesicae felleae einen kompletten Serosaüberzug. Sie wird, einschließlich ihres Ausführungsganges durch die Ligg. cystocolicum, cysticoduodenale und hepaticocysticocolicum fixiert. Eine normale Gallenblase misst beim Säugling etwa 1,5–3 cm, beim älteren Kind etwa 3–7 cm. Beim Erwachsenen beträgt die Ausdehnung etwa 7–10 cm in kraniokaudaler Richtung mit einer Wanddicke von maximal 2–3 mm.

Die *Blutversorgung der Leber* erfolgt zu etwa 30% über das arterielle, zu ungefähr 70% über das portale Gefäßsystem. Dabei werden etwa 25% des Herzzeitvolumens durch die Leber geleitet. Gallenblase und Gallenwege werden ausschließlich arteriell versorgt.

Die arterielle Blutversorgung von Leber, Gallenblase und Gallenwegen erfolgt aus dem Truncus coeliacus und der aus ihm hervorgehenden A. hepatica communis. Nach Abgabe der A. gastroduodenalis verzweigt sich das dann als A. hepatica propria bezeichnete Gefäß in A. hepatica dextra und sinistra. Intrahepatisch teilen sich linke und rechte Leberarte-

Abb. 7.13. Schematische Darstellung der Gallenblase und der Gallenwege sowie ihrer anatomischen Unterteilungen

rie gemeinsam mit den Portalgefäßen in Hauptäste der einzelnen Segmente auf und versorgen so die Segmente V bis VIII (rechts) sowie II und III (links; Abb. 7.14). Das Segment IV (Lobus quadratus) wird durch den so genannten R. intermedius versorgt, der mit gleicher Häufigkeit aus der A. hepatica dextra bzw. sinistra entspringt. Demgegenüber erhält das Segment I (Lobus caudatus) seine arterielle Versorgung über die Aa. lobi caudati, die sowohl aus der A. hepatica dextra als auch sinistra hervorgehen. Die arterielle Endstrecke stellen die Aa. interlobulares dar, die in die Lebersinusoide münden.

Die *vaskuläre Versorgung der Gallenblase* geschieht über die aus der A. hepatica dextra entspringende A. cystica. Zur arteriellen Durchströmung des extrahepatischen Gallenwegssystems tragen sowohl Äste der A. hepatica propria im proximalen Anteil, als auch Äste der A. gastroduodenalis im distalen Abschnitt bei. Der venöse Abstrom aus Gallenblase und Gallenwegen erfolgt entweder in den rechten Pfortaderast oder über Venen im Bereich des Pankreaskopfes in die die Pfortader bildenden Abdominalvenen. So wird das primär aus den Leberarterien stammende Blut zur Versorgung von Gallenblase und

Abb. 7.14. CTA der arteriellen Lebergefäße (MIP-Rekonstruktion aus MSCT-Datensatz) mit Darstellung der Normalanatomie

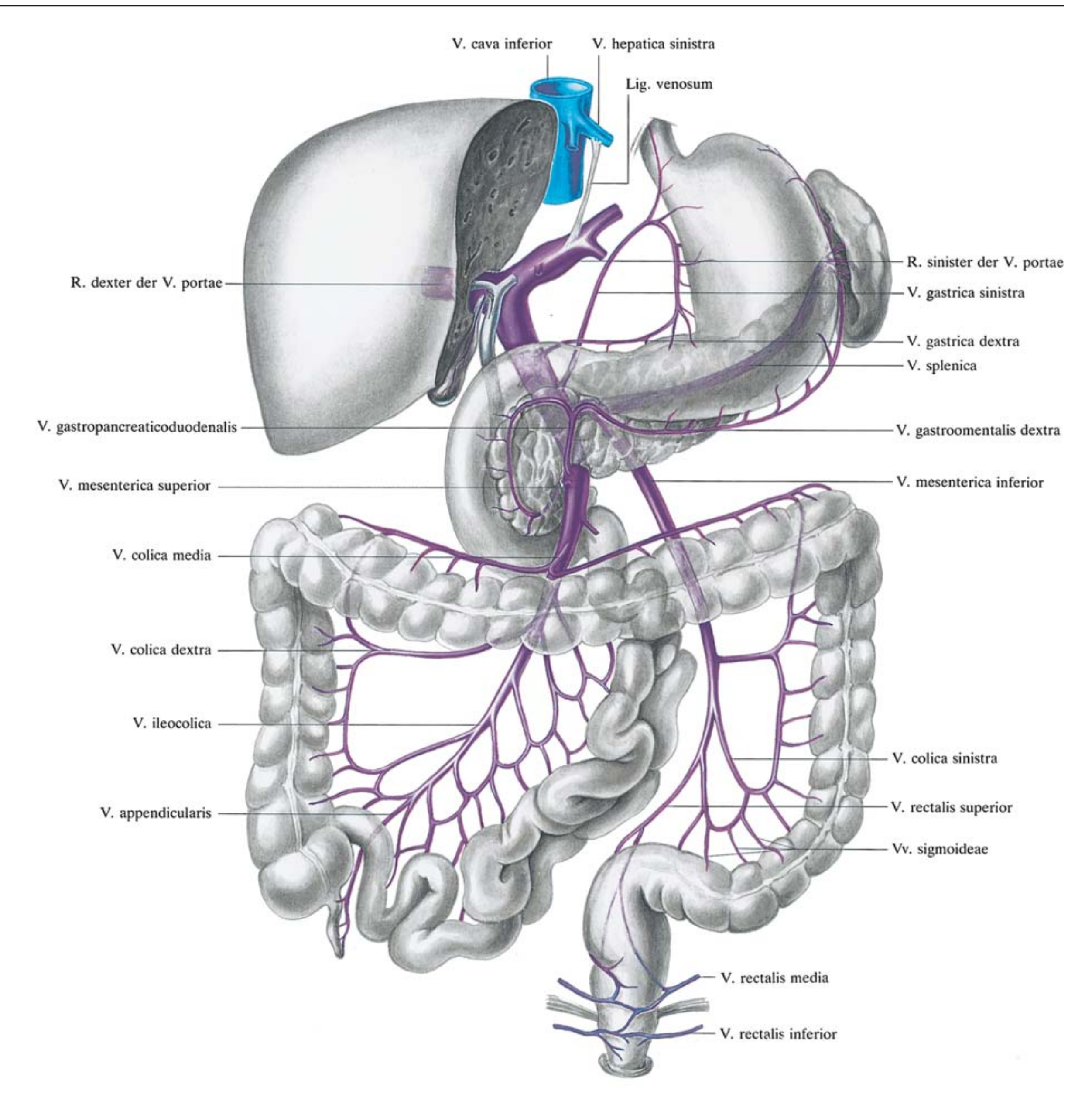


Abb. 7.15. Schematische Darstellung der Pfortader, ihrer Zuflüsse und anatomischen Beziehungen

Gallenwegen ebenfalls über die Pfortader zur Leber transportiert.

Die V. porta wird aus dem Zusammenfluss der V. mesenterica superior und der V. lienalis im Confluens portae gebildet und verläuft posterior im Lig. hepatoduodenale. In der Porta hepatis unmittelbar intrahepatisch teilt sie sich in einen rechten und einen linken Pfortaderast auf, wobei sich der rechte Pfortaderast in der Regel in einen anterioren und posterioren und der linke Pfortaderast in einen superioren und inferioren Segmentast aufzweigt. Beide Seitenäste und ihre Endäste verlaufen gemeinsam mit dem arteriellen Gefäßsystem und drainieren ihr Blut in die Lebersinusoide.

Zur Versorgung des Lobus caudatus tragen eigene Äste bei, die direkt aus dem extrahepatischen Pfortaderhauptstamm entspringen. Die Pfortader führt das gesamte venöse Blut aus dem oberen und unteren Gastrointestinaltrakt, jedoch auch aus dem Bereich von Milz und Pankreas zur Leber. Aufgrund des häufig kurzen Verlaufs des Pfortaderhauptstamms ist eine vollständige Durchmischung des Blutes aus den zufließenden Venen nicht in allen Fällen gegeben. In diesem Fall kommt es zu einer hauptsächlichen Ver-

sorgung des rechten Leberlappens mit Blut aus den Abschnitten des rechten Ober- und Mittelbauchs, des linken Leberlappens aus dem linken Ober- und Unterbauch. Als Endstrecke der Pfortader fungieren die Vv. interlobulares, die, wie die Aa. interlobulares, in die Lebersinusoide münden. Zusätzlich bestehen obliterierte Anastomosen des linken Pfortaderasts zum Lig. teres hepatis sowie zum Lig. venosum (Abb. 7.15).

Der normale portalvenöse Druck beträgt beim Erwachsenen im Pfortaderhauptstamm zwischen 5 und 15 mmHg, in der Regel jedoch >10 mm Hg. Als maximale Durchmesser des Pfortaderhauptstamms sind beim Kind unter 10 Jahren 8,5 mm, beim Adoleszenten 10 mm und beim Erwachsenen 13 mm beschrieben.

Aus den Lebersinusoiden wird sowohl das arterielle als auch das portal angeströmte Blut in den Subsegment- und Segmentästen der Lebervenen gesammelt. Diese vereinen sich zu den 3 venösen Hauptstämmen der rechten, mittleren und linken Lebervene und münden im Venenstern in die V. cava inferior. Dabei endet die rechte Lebervene, die das Blut aus den Segmenten VI bis VIII führt direkt in der V. cava inferior; mittlere (Blut aus den Segmenten IVb und V) und linke Lebervene (Blut aus den Segmenten II bis IVa) vereinen sich in der Regel vor ihrer Einmündung in die untere Hohlvene. Der venöse Abstrom aus dem Segment I (Lobus caudatus) erfolgt direkt in die V. cava inferior knapp kaudal des Venensterns.

Merke ! Zu bedenken ist bei den vorgestellten Einteilungen allerdings die erhebliche Variationsmöglichkeit von arteriellen, portalen und venösen Gefäßen sowie biliären Strukturen. Zur Therapieplanung vor geplanter Leberteilresektion oder Transplantation, ERC/PTC oder laparoskopischer Cholezystektomie sowie gezielter lokaler Chemotherapie ist daher eine exakte Analyse der vorliegenden vaskulären und biliären Anatomie erforderlich.

Dabei geben aus MDCT-, MRT- oder 3D-Ultraschall-Datensätzen gewonnene zwei- und dreidimensionale Sekundärrekonstruktionen für die Therapieplanung einen vollständigen Gesamteindruck über die hepatobiliäre Anatomie. Insbesondere die nichtinvasiven angiographischen Darstellungen von CTA und CE-MRA, aber auch sonographische und doppelersonographische Verfahren ggf. nach Kontrastmittelgabe haben sich für die Beurteilung der Gefäßanantomie bewährt. Zur exakten Beurteilung des intra- und extrahepatischen Gallensystems stehen MRCP oder ERC/PTC zur Verfügung.

Literatur zu Abschn. 7.2.1

Couinaud C (1954) Lobes et segments hepatiques, notes sur l`architecture anatomique et chirurgical foie. Presse Med 62: 709–712

Bismuth H (1982) Surgical anatomy and anatomical surgery of the liver. World J Surg 6: 3–9

Frommhold W, Schindler G, Frommhold H (1988) Gallensystem. In: Frommhold W, Dihlmann W, Stender HS, Thurn P (Hrsg) Radiologische Diagnostik in Klinik und Praxis, Bd III, Teil 2: Gastrointestinaltrakt 2. Thieme, Stuttgart New York, S 165–248

Grabbe E, Büchler E (1988) Diagnostik von Lebererkrankungen. In: Frommhold W, Dihlmann W, Stender HS, Thurn P (Hrsg) Radiologische Diagnostik in Klinik und Praxis, Bd 3, Teil 2: Gastrointestinaltrakt 2. Thieme, Stuttgart New York, S 1–99

Hammerstingl RM, Schwarz W, Vogl TJ (2003) Contrast agents. In: Vogl TJ, Lencioni R, Hammerstingl RM, Bartolozzi C (eds) Magnetic resonance imaging in liver disease. Thieme, Stuttgart New York, pp 45–91

Healey JE, Schroy PC (1953) Anatomy of the biliary ducts within the human liver. Arch Surg 66: 599–616

Larsen WJ (1998) Essentials in human embryology. Churchill Livingstone, New York, pp 123–172

Leander P (1997) Liver-specific contrast agents. Advances in X-Ray Contrast 4: 2–15

Loeweneck H, Feifel G (1993 a) Leber und Extrahepatische Gallenwege. In: Lanz T v, Wachsmuth W (Hrsg) Praktische Anatomie, Bd 2, Teil 6 Bauch. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokoy, S 213–290

Loeweneck H, Feifel G (1993 b) V. portae und ihre Zuflüsse. In: Lanz T v, Wachsmuth W (Hrsg) Praktische Anatomie, Bd 2, Teil 6 Bauch. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo, S 397–408

Moore KL, Persaud TVN (1993) The developing human. Clinically oriented embryology. Saunders, Philadelphia, pp 237–264

Netter FH (2000) Netters Innere Medizin. Thieme, Stuttgart, S 934–1025

Prokop M (1998) Leber. In: Galanski M, Prokop M (Hrsg) Ganzkörpercomputertomographie. Thieme, Stuttgart, S 201–234

Severn CB (1971) A morphological study of the development of human liver. I. Development of the hepatic diverticulum. Am J Anat 131: 133–158

Severn CB (1972) A morphological study of the development of human liver. II. Establishment of liver parenchyma, extrahepatic ducts and associated venous channels. Am J Anat 133: 85–107

Waldayer A, Mayet A (1975) Anatomie des Menschen, 1. Teil, 13. Aufl. De Gruyter, Berlin New York, S 218–225

7.2.2 Fehlbildungen der Leber

7.2.2.1 Lage- und Formvarianten der Leber

Normalerweise liegt die Leber im rechten Oberbauch und weist eine keilförmige bzw. dreieckige Form auf. Der rechte Leberlappen ist deutlich größer als der linke und reicht bis annähernd an die Medianlinie. Auf der linken Seite erstreckt sich die Leber bis an die Milzloge. Klinisch gilt die linke Mamillarlinie als Grenze des linken Leberlappens. Ihre größte vertikale Ausdehnung zeigt die Leber an der lateralen Bauchwand mit Begrenzung durch den Unterrand des Rippenbogens.

Lagevarianten der Leber

Definition Zu den Lagevarianten der Leber zählen die variante Lage der rechten Kolonflexur zwischen Leber und Bauchwand bzw. Leber und Zwerchfell (*Chilaiditi-Syndrom*) und die *Hernierung* der Leber in den Thoraxraum bei Zwerchfellhernien oder Zwerchfellrelaxationen. Lageanomalien im Rahmen eines Heterotaxiesyndroms werden als *Situs inversus* und *Situs ambiguus* bezeichnet.

Mit den Begriffen *Situs solitus*, *Situs inversus* und *Situs ambiguus* werden Vorhandensein und Lage der asymmetrischen Organe von Thorax (Lunge, kardiale Vorhöfe) und Abdomen (Leber, Milz, Magen) zur Medianlinie im Rahmen von Heterotaxiesyndromen beschrieben.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Lageveränderungen der Leber werden selten beobachtet. Dabei ist die Interposition von Kolon zwischen Leber und Zwerchfell (*Chilaiditi-Syndrom*) in der Regel passager, wird bei erheblicher Blähung des Kolons beobachtet und hat keine pathologische Bedeutung (Abb. 7.16).

Zur *Hernierung* von Leberanteilen in den Thorax kann es, abgesehen von angeborenen Zwerchfellhernien oder Zwerchfellhypoplasien, nach partieller traumatischer Zwerchfellruptur und im Rahmen einer Relaxatio diaphragmatica kommen.

Der *Situs solitus* stellt die übliche anatomische Situation dar. Beim *Situs inversus* (Auftreten bei 0,01 % der Population) sind sämtliche asymmetrischen Organsysteme an der Medianlinie gespiegelt: Das heißt Leber und Gallenwegssystem liegen im linken Oberbauch, der Magen unter dem rechten Zwerchfell. Neben der vollständigen Form der Spiegelung (Situs inversus totalis) werden eine Vielzahl von Zwischenstufen (Situs inversus partialis oder incompletus) beobachtet. Der Situs ambiguus stellt eine Sonderform

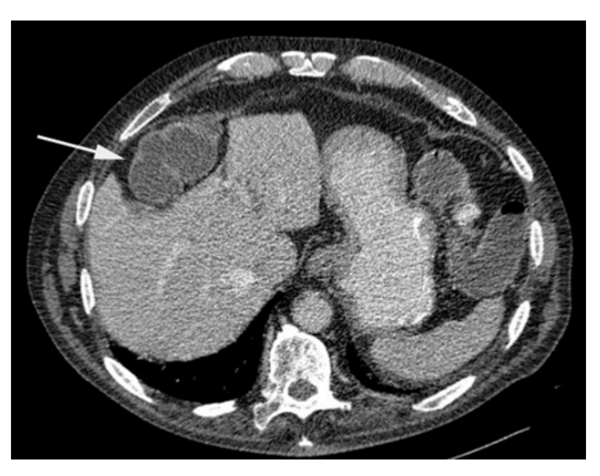


Abb. 7.16. 86-jähriger Patient mit Stuhlunregelmäßigkeiten. Zufallsbefund eines Chilaiditi-Syndroms mit ventraler Interposition des Kolons (*Pfeil*) zwischen Leber und Bauchwand

dar, die mit einer Fülle weiterer Fehlbildungen vergesellschaftet ist: Die ursprünglich asymmetrischen Organe zeigen eine Symmetrie in Form der Rechtsseitigkeit oder Linksseitigkeit des Situs. Bei der Rechtsseitigkeit liegen 2 rechte Lungen, eine Leber mit 2 rechten Lappen und eine Asplenie sowie in der Regel komplexe Herzfehler vor. Die Linksseitigkeit weist 2 linke Lungen, 2 linke Leberlappen und eine Polysplenie auf. Auch hier werden eine Vielzahl von Zwischenstufen mit unterschiedlich ausgeprägten Fehlbildungen und konsekutiver unterschiedlicher Überlebenshäufigkeit berichtet. Ursächlich liegen Situs inversus und Situs ambiguus komplexe Störungen der Embryogenese zugrunde.

Klinische Symptomatik

Lagevarianten der Leber zeigen in der Regel keine klinische Symptomatik und werden zufällig entdeckt. Beim Situs inversus und insbesondere beim Situs ambiguus führen die assoziierten Fehlbildungen von Lunge und Herz in der Regel zur klinischen Untersuchung. Es sind jedoch auch asymptomatische Verläufe bis ins Schulkindalter bei weniger schweren Formen bekannt.

Radiologische Symptomatik

Einen ersten Hinweis auf Lageveränderungen der Leber geben *Abdomenübersichtsaufnahmen.* So ist die Interposition von Kolonluft zwischen Leber und Zwerchfell ein beweisender Befund für ein *Chilaiditi-Syndrom*. Eine *Hernierung* der Leber in den Thoraxraum kann auf *Übersichtsaufnahmen* des Thorax- und/oder des Abdomens vermutet werden. Die ergänzende Thoraxdurchleuchtung ermöglicht eine Eingrenzung der Ursache der Hernierung.

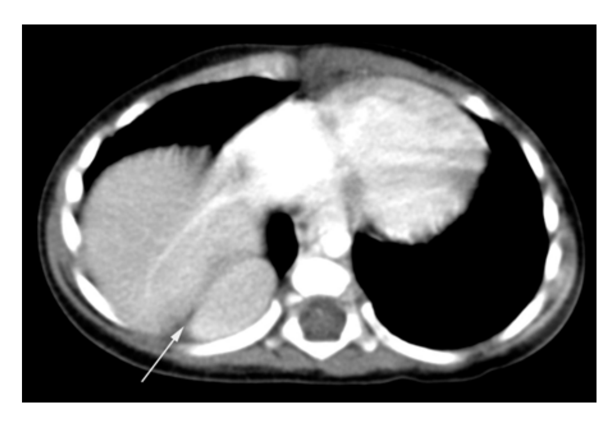


Abb. 7.17. Einjähriges Mädchen mit kleiner Leberhernie. In der CT Hernierung von Lebergewebe durch das Zwerchfell (*Pfeil*) im Bochdalek-Dreieck

Im Kindesalter wird bei bekannter Zwerchfellhernie zum Ausschluss assoziierter Fehlbildungen und zur Therapieplanung gelegentlich eine weiterführende Diagnostik mittels *CT* (Abb. 7.17) oder *MRT* erforderlich. Auch beim *Situs inversus* (Abb. 7.18, Abb. 7.19) und *Situs ambiguus* geben *Übersichtsaufnahmen* einen ersten Anhalt für eine Fehlbildung. Wegen der klinischen Relevanz müssen hier allerdings in aller Regel *Abdomensonographie* und *CT* bzw. *MRT* angeschlossen werden (Abb. 7.20 a, b).

Differenzialdiagnose
Lagevarianten der Leber stellen in den meisten Fällen keine differenzialdiagnostischen Problemfälle dar. Bei der Hernierung gilt es zwischen traumatischer Zwerchfellläsion und Relaxatio diaphragmatica zu unterscheiden. Im Rahmen der Abklärung eines Situs inversus oder Situs ambiguus bereiten eher die mit dem Syndrom vergesellschafteten extrahepatischen Fehlbildungen diagnostische Probleme.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie
Die meisten Lageveränderungen können mit Hilfe von konventionellen Übersichtsaufnahmen als solche erkannt werden. Bei komplexeren Fehlbildungen wie Situs inversus und Situs ambiguus sind bei klinischer Symptomatik Sonographie und CT oder MRT ergänzend erforderlich.

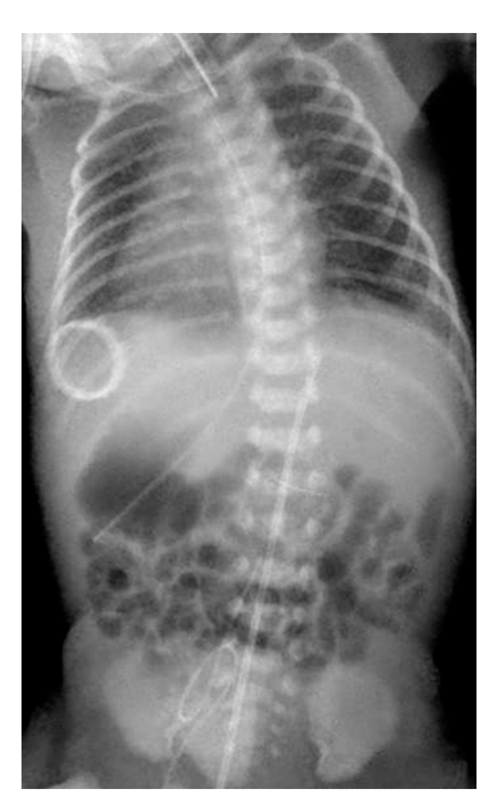


Abb. 7.18. Neugeborenes mit Situs inversus totalis. Im Babygramm Darstellung der Rechtsseitigkeit des Herzschattens sowie der Linksseitigkeit des Leberschattens

Abb. 7.19. 12-jähriger Junge mit bekanntem Situs inversus partialis. Bei regelrechter Anordnung der Thoraxorgane Rechtsseitigkeit der Magenblase (*Pfeil*) sowie Linksseitigkeit des Leberschattens

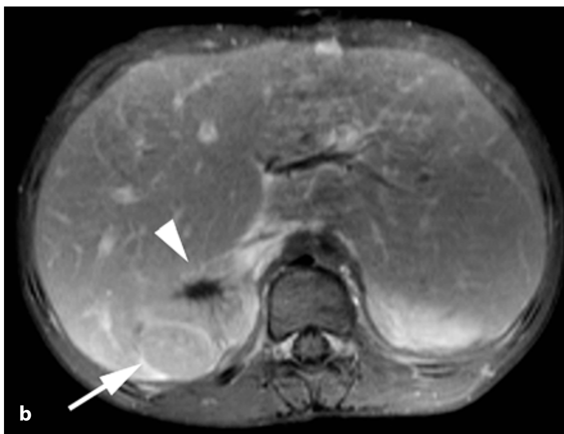


Abb. 7.20 a, b. 8-jähriges Mädchen mit Hetereotaxiesyndrom (beidseitige Linksseitigkeit der Lungen und Polysplenie im rechten Oberbauch). **a** In der abdominellen MRT in T1-Wichtung koronar erkennt man eine Leber mit 3 Lappen („trilobed liver"). Atypische, vollständig getrennte Mündung der Lebervenen in den rechten Vorhof. **b** Die axiale Aufnahme in T1-Wichtung fat sat nach KM-Gabe zeigt eine der Nebenmilzen (*Pfeil*) dorsal des Magens (*Pfeilspitze*) im rechten Oberbauch

Merke Lagevarianten der Leber (Chilaiditi-Syndrom, Hernierungen, Heterotaxiesyndrome) sind mit Ausnahme des Situs ambiguus in der Mehrzahl der Fälle symptomlos und werden zufällig diagnostiziert. Nach Ausschluss assoziierter, klinisch relevanter Fehlbildungen mittels Sonographie und ggf. CT oder MRT ist eine weitere Abklärung in aller Regel nicht erforderlich.

Formvarianten der Leber

Die Form der Leber variiert, beeinflusst durch die umgebenden anatomischen Strukturen wie Rippen, Zwerchfell, Nieren und pathologische Raumforderungen. Beobachtet werden *Hypoplasie* oder *Aplasie* fast ausschließlich des rechten Leberlappens oder einzelner Lebersegmente, nur selten des linken Leberlappens.

Definition Eine zungenförmige Ausziehung des Segments V der Leber wird als *Riedel-Lappen* bezeichnet.

Echte *akzessorische Leberlappen* in gestielter Form mit eigener Gefäßversorgung sind, ebenso wie ein völliges Fehlen der Leber, außerordentlich selten.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

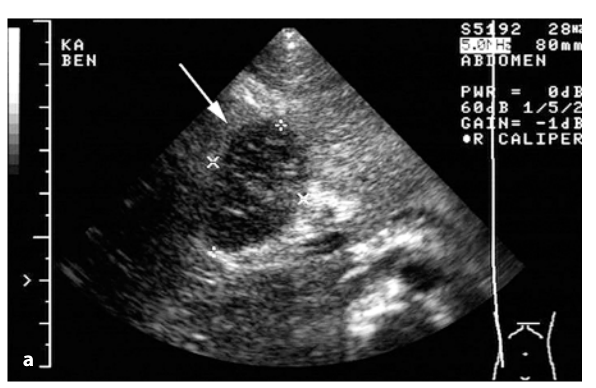
Formveränderungen der Leber sind durch Kompressionen der Rippen und des Zwerchfells (z. B. im Rahmen einer chronisch obstruktiven Lungenerkrankung/COPD mit Emphysem und tiefstehenden Zwerchfellen) oder der Nieren (bei Tiefstand der Leber und enger Lagebeziehung zur Niere) bedingt. Als Ursache ausgeschlossen werden müssen intraabdominelle Raumforderungen, die entweder selbst zur Impression der Leber führen oder ihre Verlagerung bewirken.

Als Ursache von *Hypoplasie* (Abb. 7.21) oder *Aplasie* eines Leberlappens gelten vaskuläre Prozesse (z. B. Thrombose des rechten Pfortaderasts durch Kompression). Diese können prä- und postnatal beobachtet werden. Angeborene Fehlbildungen infolge von Störungen der vaskulären Embryogenese (z. B. Abernethy-Malformation) treten dabei häufig als Teil komplexer Syndrome auf. Dabei betrifft die Fehlbildung in der Regel den rechten Leberlappen mit konsekutiver Hyperplasie des linken. Oft sind mit derartigen angeborenen Leberfehlbildungen eine Gallenblasenagenesie oder Anomalien der Lage der Gallenblase (retro- oder suprahepatisch) sowie Gallengangsanomalien vergesellschaftet. Als Ursache einer Hypoplasie oder Aplasie einzelner Leberabschnitte müssen jedoch immer auch maligne Raumforderungen der Leber und der intrahepatischen Gallenwege sowie diffuse Leberveränderungen mit nachfolgender Zirrhose ausgeschlossen werden

Der *Riedel-Lappen* stellt eine Ausziehung aus dem medio-kaudalen Segment des rechten Leberlappens dar (Abb. 7.22). Als Entstehungsmechanismus wurde u. a. eine mechanische Kompression von außen diskutiert. Diese wird auch für die häufig anzutreffende

Abb. 7.21. 10-jähriges Mädchen mit Leberhypoplasie durch Pfortaderhypoplasie. In der koronaren Sekundärrekonstruktion aus dem CT-Datensatz erkennt man neben der Hypoplasie der Leber die Zeichen der portalen Hypertension mit Splenomegalie, Fundus- und Milzhilusvarizen sowie einem schmächtigen Pfortaderhauptstamm (*Pfeil*)

Abb. 7.22. 86-jähriger Patient mit zufällig entdecktem Riedel-Lappen. In der CT (koronare Sekundärrekonstruktion aus MSCT-Datensatz) Ausziehung des mediokaudalen Lebersegments (*Pfeil*). Zusätzlich Nachweis von 2 blanden Leberzysten



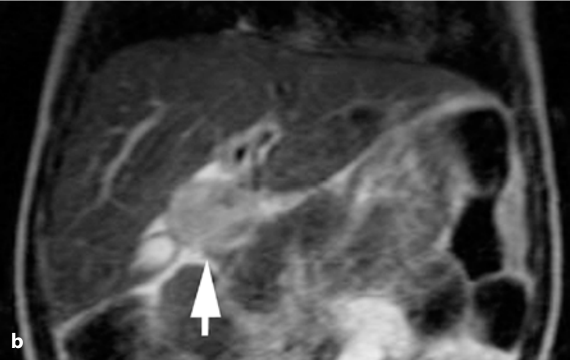


Abb. 7.23 a, b. 2 1/2-jähriges Mädchen mit stielgedrehtem Riedel-Lappen. **a** B-Bild-Sonographie mit echoarmer Raumforderung (*Pfeil*) am Unterrand der Leber. **b** In der MRT in T2-Wichtung koronar stellt sich die Raumforderung hyperintens zum übrigen Lebergewebe dar als Ausdruck der beginnenden Degeneration des Riedel-Lappens (*Pfeil*) aufgrund beeinträchtigter vaskulärer Versorgung

fibrotische Struktur des Riedel-Lappens mit Gallenstau als Ursache angesehen. Eine Kombination mit einer Cholelithiasis ist häufig. Die Gefäßversorgung erfolgt in der Regel aus der A. hepatica dextra und nicht direkt aus der abdominellen Aorta. Eine mögliche Komplikation ist der stielgedrehte Riedel-Lappen (Abb. 7.23 a, b) mit Beeinträchtigung der vaskulären Versorgung und konsekutiver Verfettung bzw. Degeneration des Segments.

Klinische Symptomatik

Auch die Formveränderungen der Leber zeigen in der Regel keinerlei klinische Symptomatik und werden zufällig diagnostiziert. Nach der Hypoplasie des rechten Leberlappens kommt es zu einer kompensatorischen Vergrößerung des linken Lappens mit gelegentlich nachweisbarem Druckgefühl im Mittelbauch.

Radiologische Symptomatik

Mit Ausnahme von Formveränderungen der Leber im Rahmen von Syndromen wird die Diagnose zufällig im Rahmen einer Abdominaluntersuchung gestellt. Dies ist mit *Sonographie, CT* und *MRT* gleichermaßen sicher möglich.

Differenzialdiagnose

Bei den Formveränderungen der Leber müssen primäre Lebermalignome oder Tumoren des Abdomens als Ursache ausgeschlossen werden. Ebenso muss eine durch Zirrhose entstandenen Hypoplasie eines Leberlappens von ursächlich kongenitalen Formveränderungen unterschieden werden.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie
Soll im Rahmen einer Syndromabklärung gezielt eine Formveränderung der Leber ausgeschlossen werden geschieht dies in der der Regel sonographisch. Als Zufallsbefund lässt sich die Diagnose mit allen Schnittbildverfahren gleichermaßen sicher stellen.

Merke ! Formvarianten der Leber (Hypoplasie, Aplasie, akzessorische Lappen) werden mit Ausnahme von Syndrompatienten in der Regel zufällig entdeckt und sind meist klinisch stumm. Die Abklärung kann mit allen Schnittbildverfahren erfolgen. Eine Besonderheit stellt der Riedel-Lappen als akzessorisches Segment des rechten Leberlappens dar.

7.2.2.2
Strukturelle Fehlbildungen der Leber

Definition Unter strukturellen Fehlbildungen der Leber wird der große Formenkreis der kongenitalen fibropolyzystischen Leberveränderungen verstanden. Dieser reicht von der blanden Leberzyste und der kongenitalen polyzystischen Lebererkrankung bis zum Caroli-Syndrom, den Choledochuszysten (Tabelle 7.1) sowie der kongenitalen Leberfibrose.

Tabelle 7.1. Einteilung der kongenitalen zystischen Leberveränderungen

Typ	Beschreibung
I	Blande Leberzyste
II	Kongenitale polyzystische Lebererkrankung
III	Biliäre Hamartome (von-Meyenburg-Komplex)
IV	Caroli-Syndrom
V	Choledochuszysten

Caroli-Syndrom und Choledochuszysten werden im folgenden Abschnitt unter den Fehlbildungen der Gallenwege behandelt.

Viele Formen der kongenitalen fibropolyzystischen Lebererkrankungen sind mit einer der Formen der polyzystischen Nierenerkrankung (Potter-Syndrom Typ I bis III) vergesellschaftet.

Blande Leberzyste (Typ 1)

Definition Blande kongenitale Leberzysten sind gutartige fokale Leberläsionen, die singulär oder multipel auftreten und vom biliären Epithel ausgehen.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen
Einfache Leberzysten sind als intrahepatische Fehlbildungen im Rahmen der Embryogenese anzusehen. Dabei kommt es zu einer intrahepatischen Proliferation und Aufweitung von versprengtem Gallengangsgewebe. Die Zystenwand ist mit Gallengangsepithel ausgekleidet, eine Verbindung zum Gallengangssystem besteht jedoch nicht. Eine assoziierte polyzystische Nierenerkrankung ist nicht bekannt, jedoch ein gehäuftes gleichzeitiges Auftreten von blanden Milz- und Nierenzysten durch embryonale Versprengung von mesothelialem Gewebe. Ein Krankheitswert der Zysten besteht ebenso wenig wie die Gefahr der malignen Entartung.

Die Inzidenz blander Zysten liegt bei etwa 5%, womit sie nach den Hämangiomen die zweithäufigsten gutartigen Lebertumoren darstellen.

Klinische Symptomatik
Kongenitale Leberzysten können aufgrund der Größe (Schwankungsbreite von wenigen Millimetern bis >10 cm) klinisch auffällig werden. In der Regel handelt es sich jedoch um einen Zufallsbefund beim asymptomatischen Patienten. Mögliche Komplikationen sind, vor allem bei großen Zysten, deren Einblutung, Ruptur oder Infektion. Vor allem bei großen und zahlreichen Zysten stellt die Kompression des umgebenden Gewebes eine mögliche Komplikation dar. Durch die raumfordernde Wirkung kann über einen präsinusoidalen Block ein Pfortaderhochdruck ausgelöst werden.

Radiologische Symptomatik
Im *Ultraschall* sind Leberzysten rundlich, glatt begrenzt, echofrei, besitzen eine dünne oder nicht erkennbare Wand und zeigen eine Transsonie mit dorsaler Schallverstärkung. Sie enthalten keine oder wenige Septen und weisen vor allen Dingen keine wandständigen Knoten und keine Verkalkungen auf. Bei eingebluteten oder infizierten Zysten hingegen ist der Zysteninhalt echogen, und es zeigen sich Septierungen, Verkalkungen sowie eine Wandverdickung.

Analog der Sonographie stellen sich Zysten in der *Nativ-CT* als rundliche, scharf abgrenzbare, gegenüber dem umgebenden Lebergewebe hypodense Läsionen dar. Sie zeigen wasseräquivalente Dichtewerten (–10 bis +10 HE) in der Regel ohne Septen und Spiegelbildungen. Nach intravenöser Kontrastmittelgabe weisen Zysten kein Enhancement auf (Abb. 7.24). Bei Einblutung in die Zyste steigen die Dichtewerte an, es können Spiegelbildungen oder Verkalkungen vorhanden sein und die Zyste wie eine solide Läsion imponieren.

In der *MRT* kommen Zysten ebenfalls rundlich, glatt begrenzt und aufgrund ihres Flüssigkeitsgehalts

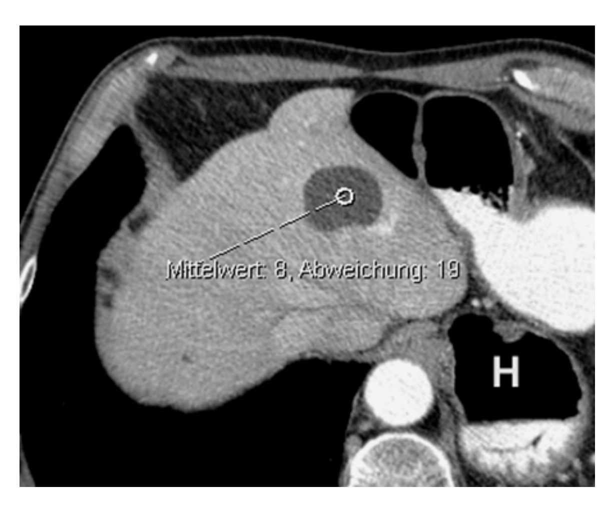


Abb. 7.24. 78-jähriger Patient mit Zustand nach Pneumonektomie links wegen Alveolarzellkarzinom. In der kontrastverstärkten CT Nachweis einer blanden Leberzyste im rechten Leberlappen mit zystentypischen Dichtewerten und ohne Enhancement. Nebenbefundlich große Hiatushernie (*H*)

im Vergleich zum umgebenden Lebergewebe stark hypointens in T1- bzw. stark hyperintens in T2-Wichtung zur Abbildung. Auch in der MRT findet sich kein Enhancement nach intravenöser Kontrastmittelgabe. Liegt eine Einblutung vor, erkennt man, abhängig von deren Zeitpunkt, auch in T1-Wichtung ein helles Signal. Bei diesen so genannten komplizierten Zysten variieren T1- und T2-Signal abhängig von der Menge des vorliegenden frischen Blutes bzw. der Blutabbauprodukte. In der *MRCP* lässt sich keine Verbindung der Zysten zum Gallengangssystem nachweisen.

Szintigraphisch (*^{99m}Tc-SC-Szintigraphie*) zeigen sich bei allen zystischen Erkrankungstypen photopenische Defekte in der Region der Zysten. Eine Differenzierung der unterschiedlichen Formen zystischer Lebererkrankungen ist szintigraphisch allein jedoch nicht möglich, sodass das Verfahren bei den rein hepatischen Fehlbildungen heute keine relevante Rolle mehr spielt.

Differenzialdiagnose

Differenzialdiagnotisch sind von der blanden Leberzyste neben den verschiedenen Formen der fibropolyzystischen Lebererkrankung vor allem erworbene Zysten nach Trauma oder Entzündung, pyogene Abszesse, Echinokokkuszysten und zystische bzw. nekrotische Metastasen abzugrenzen. Ebenso müssen biliäre Zystadenokarzinome, benige und maligne Lebertumoren mit zystischen Anteilen und ggf. das Hämangiom berücksichtigt werden. Wenn mehr als 10 Zysten vorhanden sind muss eine autosomal-dominante polyzystische Lebererkrankung in Betracht gezogen werden.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Kongenitale Leberzysten werden primär sonographisch diagnostiziert. Zeigt sich dabei das typische Bild, sind weitere Untersuchungen nicht erforderlich. Eine Indikation zu weiterführender Diagnostik besteht bei kongenitalen Leberzysten lediglich beim Verdacht auf Einblutung oder unklarer Sonomorphologie. Insbesondere im Kindesalter sollte beim Vorliegen multipler Zysten und damit dem Verdacht auf eine polyzystische Nierenerkrankung eine genaue Untersuchung der Nieren ggf. einschließlich MRT angeschlossen werden. Liegt zusätzlich eine Gallenwegsproblematik vor, sollte im Kleinkindesalter der Nachweis bzw. Ausschluss einer Gallenwegsatresie mittels Szintigraphie oder MRT erfolgen. Beim Erwachsenen muss beim Vorliegen multipler Zysten vor allem eine zystische Lebermetastasierung durch weiterführende Diagnostik (CT/MRT/Endoskopie) ausgeschlossen werden.

Merke ! Blande Leberzysten sind im Kindesalter seltene, im Erwachsenalter häufige Nebendiagnosen bei in der Regel klinisch stummem Verlauf und guter Prognose. Die Abklärung erfolgt mittels Ultraschall, lediglich im Falle komplizierter Zysten mittels MRT oder CT. Im Kindesalter muss das Vorliegen einer polyzystischen Lebererkrankung oder einer assoziierten Gallenwegsatresie, im Erwachsenalter die zystische Lebermetastasierung ausgeschlossen werden.

Kongenitale polyzystische Lebererkrankung (Typ 2)

Definition Die kongenitale polyzystische Lebererkrankung wird autosomal vererbt und ist, neben den Veränderungen der Leber insbesondere durch eine Beteiligung der Nieren gekennzeichnet.

Im angloamerikanischen Schrifttum ist die Bezeichnung „autosomal dominant polycystic liver disease" (ADPLD) gebräuchlich.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Bei der kongenitalen polyzystischen Lebererkrankung werden ein infantiler und ein adulter Typ unterschieden. Der *infantile Typ* ist seltener, wird autosomal-rezessiv vererbt, hat jedoch aufgrund der Schwere der assoziierten polyzystischen Nierenerkrankung (Potter I) eine schlechte Prognose. Zusätzlich finden sich eine Hepatomegalie, eine Dilatation der intrahepatischen Gallengänge sowie eine fibröse Umwandlung einzelner Periportalfelder in der Leber.

Beim häufigeren *adulten Typ*, der autosomal-dominant vererbt wird, sind die nephrogenen Ver-

änderungen deutlich weniger stark ausgeprägt (Potter III). Die langsam fortschreitende Krankheit wird zu annähernd 100% im mittleren Lebensalter mit deutlicher Einschränkung der Nierenfunktion manifest und neigt zum Rezidiv.

Klinische Symptomatik
Das klinische Beschwerdebild bei Patienten mit kongenitaler polyzystischer Lebererkrankung wird von der Schwere der assoziierten pathologischen Veränderungen bestimmt. Bei den infantilen Typen wird die Krankheit aufgrund der im Kindesalter manifest werdenden ausgeprägten Nierenfunktionseinschränkungen erkannt, und lange unentdeckte Verläufe sind selten.

Die adulten Typen zeigen in der Regel erst in höherem Lebensalter (mittleres Diagnosealter bei 43 Jahren) klinisch relevante Einschränkungen der Nierenfunktion. Häufiger werden diese Patienten wegen Hepatomegalie und portaler Hypertension bei allerdings in der Regel fast unauffälligem hepatischen Laborstatus vorstellig. Eine Diagnose im Kindesalter erfolgt bei den adulten Formen der Erkrankung in der Regel nur dann, wenn die Patienten bei positiver Familienanamnese frühzeitig untersucht werden.

Radiologische Symptomatik
Der Lokalbefund der kongenitalen polyzystischen Lebererkrankung ist mit der bildgebenden Diagnostik nicht von anderen Formen der fibropolyzystischen Leberstrukturveränderungen zu unterscheiden. *Sonographisch* stellen sich die Zysten bei allen Formen glatt begrenzt, echofrei und mit erkennbarer Transsonie dar. Auch der gelegentlich mögliche Nachweis von Zelldetritus in den Zysten nach Einblutungen gelingt unabhängig von der Genese der vorliegenden Zysten. Entscheidend für die Differenzialdiagnose sind der Nachweis bzw. Ausschluss assoziierter polyzystischer Nierenveränderungen, der Hepatosplenomegalie und der portalen Hypertension.

Auch in *CT* und *MRT* (Abb. 7.25 a, b) kommen die Zysten glatt und scharf begrenzt, stark hypodens (CT) bzw. stark hypointens (T1-Wichtung) und stark hyperintens (T2-Wichtung) bei fehlendem Kontrastmittelenhancement zur Darstellung. Eine mögliche Einblutung lässt Binnendichte bzw. -signal inhomogen erscheinen mit dem Nachweis von Blutabbauprodukten. Die Zysten können 1–10 cm groß sein und neben wasser- oder blutungsäquivalenten Binnenstrukturen auch Verkalkungen und Spiegelbildungen aufweisen, mit ggf. deutlichen Formvarianten der benachbarten Leber. Der Vorteil von CT und MRT ist in der exakten Dokumentation assoziierter polyzystischer Nierenerkrankungen, der Funktion der Nieren und der Ausdehnung einer Hepatosplenomegalie sowie der portalen Hypertension zu sehen.

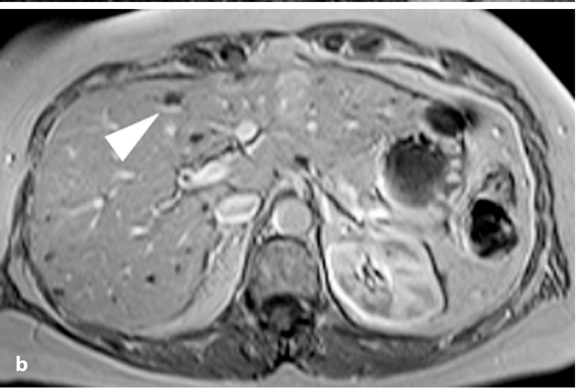


Abb. 7.25 a, b. 53-jährige Patientin mit bekannten multiplen Leber- und Nierenzysten im Sinne einer polyzystischen Lebererkrankung vom adulten Typ. **a** MRT T2-Wichtung fat sat koronar mit Darstellung multipler blander Leberzysten. Zusätzlich Nachweis blander Nierenzysten links sowie einer eingebluteten Nierenzyste rechts (*Pfeilspitze*). **b** Nach KM-Gabe erkennt man in der axialen T1-Wichtung fat sat die multiplen Leberzysten ohne Nachweis eines Enhancements (*Pfeilspitze*)

Mittels *^{99m}Tc-HIDA-Szintigraphie* stellen sich die multiplen Zysten als photopene Areale mit glatter Begrenzung, unauffälliger Anreicherung im umgebenden Lebergewebe und biliärer regelrechter Ausscheidung dar. Das Verfahren wird heute allenfalls noch in der Differenzialdiagnostik z. B. in der Abgrenzung eines ausgedehnten Caroli-Syndroms angewendet. Während die Zysten keine Anreicherung des Radiopharmakons ausweisen, kommt es zu einer starken Akkumulation des Tracers mit Persistenz über Stunden in den erweiteren Gängen beim Caroli-Syndrom.

Differenzialdiagnose
Von der kongenitalen polyzystischen Lebererkrankung sind insbesondere die anderen Formen der Leberveränderungen mit multiplen Zysten abzugrenzen. Hierzu zählen die kongenitale Leberfibrose, multiple blande Zysten, Zysten anderen abdominellen Ursprungs wie Duplikaturen, mesenchymale Zysten und Ovarialzysten sowie sekundäre Zysten durch Traumen oder Infektionen und die zystische Lebermetastasierung. In besonders ausgeprägten Fällen sind Erkrankungen mit zystenähnlicher Erweiterung der Gallengänge wie das Caroli-Syndrom zu berücksichtigen.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie
Bei kongenitalen polyzystischen Leberveränderungen steht die Sonographie diagnostisch an erster Stelle. Zur Beurteilung einer assoziierten polyzystischen Nierenerkrankung ist neben der sonographischen Beurteilung die ergänzende CT oder MRT erforderlich. Bei den infantilen Typen der Erkrankung ist die MRT vor allem auch aus Gründen des Strahlenschutzes der CT vorzuziehen.

Merke ! Polyzystische Lebererkrankungen sind seltene angeborene Erkrankungen, die vor allem aufgrund der assoziierten Funktionseinschränkungen der Niere klinisch auffällig werden. Die primär sonographische Abklärung wird zur Dokumentation der extrahepatischen Beteiligung durch MRT oder CT ergänzt. Das Bild der Zysten selbst ist in Leber und Niere in den verschiedenen Modalitäten, abhängig vom Grad einer Komplikation durch Einblutung, variabel. Differenzialdiagnostisch müssen die anderen Formen der zystischen Lebererkrankungen durch Fehlbildung, Entzündung bzw. maligne Neubildung berücksichtigt werden.

Biliäre Hamartome (von-Meyenburg-Komplex; Typ 3)

Definition Multiple Hamartome des intrahepatischen Gallenwegssystems werden als von-Meyenburg-Komplex bezeichnet.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen
Die Erkrankung ist selten (0,15–2,8% in Autopsien) und häufig mit weiteren Formen polyzystischer Leberveränderungen vergesellschaftet. Ein Altersgipfel wird um das 20. Lebensjahr beobachtet, Männer sind etwa doppelt so häufig betroffen wie Frauen. Histologisch handelt es sich um Mikrohamartome, die sich als 2–15 mm große, grauweiße Herde proliferierter Gallengänge, ausgekleidet mit Zylinderepithel innerhalb eines kollagenen Bindegewebes, im Rahmen einer Cholangiodysplasie darstellen. Die Herde treten einzeln oder multipel auf und haben in der Regel keinen Anschluss an das Gallenwegssystem. Ihre Binnenstruktur kann solide, gemischt solide-zystisch oder zystisch sein. Der rechte Leberlappen ist etwa 6-mal häufiger befallen als der linke. Über Einzelfälle einer malignen Entartung mit Ausbildung eines cholangiozellulären Karzinoms (CCC) wird berichtet.

Klinische Symptomatik
Ein klinisches Beschwerdebild liegt bei der meist zufällig entdeckten Fehlbildung nicht vor. In einzelnen Fällen multipler Hamartome wurden uncharakteristische rechtsseitige Oberbauchschmerzen beobachtet.

Radiologische Symptomatik
Die biliären Hamartome werden im Rahmen anderweitig indizierter Untersuchungen der Leber zufällig entdeckt und in der Regel nicht gezielt einer bildgebenden Diagnostik unterzogen.

Sonographisch stellen sich die Herde gut umschrieben und diffus in der Leber verteilt dar. Abhängig vom Flüssigkeitsgehalt der Binnenstrukturen können echoarme, gemischte und echoreiche Signale dokumentiert werden. Insbesondere bei kleinen Herden ist eine Unterscheidung zu einer diffusen Metastasierung sonographisch nicht möglich.

Besonders häufig wird die Diagnose heute im Rahmen *hochauflösender MSCT-Untersuchungen* der Leber gestellt. Die Herde stellen sich wenige Millimeter groß, glatt begrenzt und abhängig von den Binnenstrukturen hypo- oder isodens zum umgebenden Lebergewebe dar. Im Falle von soliden Binnenanteilen kann auch ein Kontrastenhancement beobachtet werden. Eine Unterscheidung zu kleinsten Metastasen ist – unabhängig vom inneren Aufbau der Hamartome, vor allem bei kleinen Herden – allein aufgrund der CT-Morphologie in der Regel nicht möglich (Abb. 7.26).

Werden biliäre Hamartome zufällig in der *MRT* entdeckt, stellen sie sich hypointens in T1- und, abhängig von der Binnenstruktur, hypo-, iso- oder hyperintens in T2-Wichtung dar. Insbesondere auf stark T2-gewichteten Bildern oder in Aufnahmen einer MRCP-Sequenz kommen die Herde scharf begrenzt und in der Mehrzahl der Fälle hyperintens ohne Bezug zum Gallenwegssystem zur Darstellung. Das Kontrastmittelenhancement ist, ebenso wie in der CT, vom Anteil des soliden Binnengewebes abhängig. Eine eindeutige Differenzierung von z. B. kleinen Metastasen ist auch mit der MRT allein im Allgemeinen nicht möglich.

Angiographische und *nuklearmedizinische Verfahren* spielen im klinischen Alltag keine Rolle.

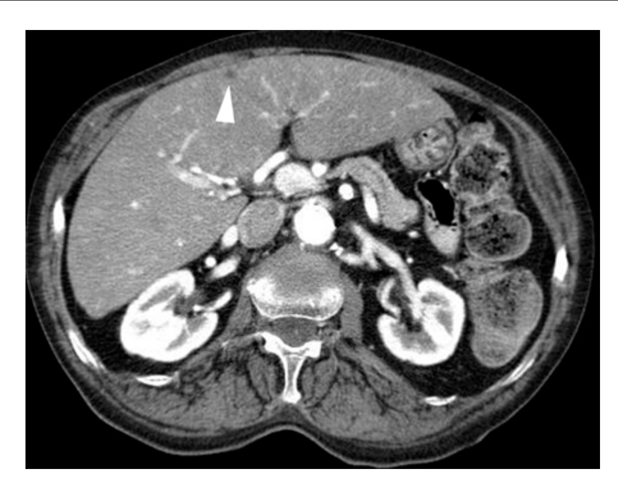


Abb. 7.26. 68-jähriger Patient mit Zustand nach kolorektalem Karzinom vor 2 Jahren. In der Nachsorge-MSCT erstmals Nachweis einer kleinen, unscharf begrenzten hypodensen Raumforderung peripher im Segment IVb (*Pfeilspitze*). Aufgrund des Neuauftretens erfolgte die Resektion unter dem Verdacht einer metachronen Metastasierung. Die histologische Aufarbeitung des Resektionspräparates erbrachte ein biliäres Hamartom (von-Meyenburg-Komplex)

Differenzialdiagnose

Als wichtigste Differenzialdiagnosen biliärer Hamartome sind, abhängig von der Größe, multiple blande Leberzysten, eine diffuse, kleinherdige Lebermetastasierung oder in Einzelfällen eine kongenitale polyzystische Lebererkrankung bzw. ein Caroli-Syndrom anzusehen.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Die Diagnostik biliärer Hamartome erfolgt zufällig im Rahmen anderweitiger Untersuchungen der Leber. Soll gezielt, etwa im Rahmen eines Stagings der Leber beim Tumorpatienten, eine weitestgehende Differenzierung erfolgen, sind hierfür insbesondere die hochauflösende MSCT und die MRT mit stark T2-gewichteten Sequenzen geeignet. Häufig kann die endgültige Diagnose jedoch erst histologisch gestellt werden.

Merke ! Biliäre Hamartome (von-Meyenburg-Komplexe) stellen eine sehr seltene Form der zystischen Fehlbildungen der Leber dar und werden zufällig entdeckt. Abhängig vom soliden, semiliquiden oder liquiden Inhalt ist das Muster in der Bildgebung, wobei MSCT und MRT mit stark T2-gewichteten Sequenzen die besten Aussagen liefern. Wichtigste Differenzialdiagnosen sind multiple blande Leberzysten und, vor allem bei kleinen Herden, multiple kleine Metastasen. Eine endgültige Differenzierung ist häufig mit der Bildgebung allein nicht möglich.

Kongenitale Leberfibrose

Definition Die kongenitale Leberfibrose ist eine seltene, autosomal-rezessiv vererbte Erkrankung mit oder ohne Erweiterung der Gallengänge.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Auch bei der kongenitalen Leberfibrose werden, abhängig von der mitvergesellschafteten polyzystischen Nierenerkrankung der *infantile* (Potter I) und der *adulte* (Potter III) Typ unterschieden. Zusätzlich sind Fälle mit ausgeprägter Nierendysplasie (Potter II) und/oder zystischer Dysplasie des Rückenmarks beschrieben. Während beim infantilen Typ eine Bevorzugung des weiblichen Geschlechts beobachtet wird, ist die Geschlechtsverteilung beim adulten Typ ausgeglichen. Abhängig von der Schwere der assoziierten Nierenerkrankung ist die Prognose vor allem beim infantilen Typ schlecht, die meisten Patienten versterben noch im Kindesalter.

Histologisch handelt es sich um Fibroseinseln umgeben von gesundem Leberparenchym mit einer Vielzahl erweiterter und atypisch verlaufender peripherer Gallengänge. Zusätzlich finden sich multiple Zysten ohne Anschluss an das Gallenwegssystem, Zeichen der portalen Hypertension und eine Hepatosplenomegalie. Die Patienten neigen zur Gallensteinbildung und zu Cholangitiden.

Klinische Symptomatik

Die klinische Symptomatik wird auch bei Patienten mit kongenitaler Leberfibrose vom Ausmaß der assoziierten Veränderungen geprägt. Ähnlich wie bei kongenitalen polyzystischen Lebererkrankungen ist in der Regel die begleitende Nierenerkrankung klinisch führend. Kommt es zu Cholangitiden, werden die klinischen Beschwerden des komplizierten Gallensteinleidens beobachtet.

Radiologische Symptomatik

Auch die kongenitale Leberfibrose ist lokal in der Leber nicht von den anderen Formen der fibropolyzystischen Strukturfehlbildungen zu unterscheiden. Eine Klassifizierung kann nur anhand der begleitenden Veränderungen insbesondere in der Niere erfolgen. Für die Darstellung der Zysten in den bildgebenden Verfahren gelten ebenso wie für die weiterführende Diagnostik die im Abschnitt „Kongenitale polyzystische Lebererkrankung“ (s. oben) genannten Kriterien.

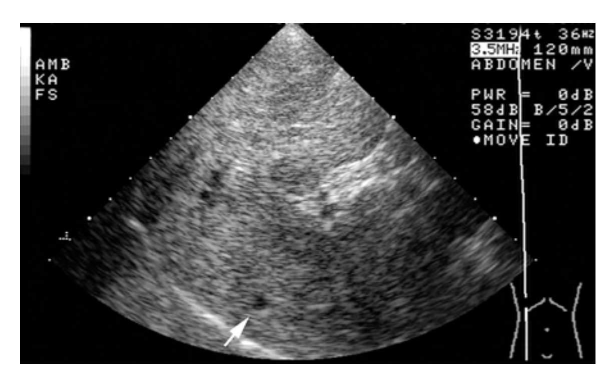


Abb. 7.27. 12-jähriger Junge mit bekannter kongenitaler Leberfibrose. Im B-Bild-Sonogramm zeigt sich eine kleine Leber mit echoreichem, inhomogenem Parenchym sowie einzelnen glatt begrenzten Zysten (*Pfeil*)

Differenzialdiagnose

Differenzialdiagnostisch muss anhand der extrahepatischen Veränderungen versucht werden, die kongenitale Leberfibrose von den anderen Formen der kongenitalen fibrozystischen Lebererkrankungen zu unterscheiden. Dies ist jedoch auch unter Einsatz aller bildgebender Modalitäten nicht immer möglich. Wegweisend können ein begleitendes Gallensteinleiden mit oder ohne entzündliche Komplikationen sein.

Hiervon abzugrenzen sind vor allem blande Zysten, Zysten anderen abdominellen Ursprungs wie Duplikaturen, mesenchymale Zysten und Ovarialzysten sowie sekundäre Zysten durch Traumen oder Infektionen.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Ebenso wie bei den übrigen zystischen Leberveränderungen ist auch bei kongenitalen Leberfibrosen die Sonographie die Methode der Wahl zur Erstdiagnose (Abb. 7.27). Für die Einordnung der begleitenden Nierenerkrankung muss in der Regel die MRT oder CT ergänzt werden. Im Falle einer zusätzlich vorliegenden Cholelithiasis mit oder ohne Entzündung hat, ebenso wie generell bei Kindern, die MRT mit MRCP Vorteile gegenüber der CT.

Merke ! Kongenitale Leberfibrosen treten in Assoziation mit polyzystischen Nierenerkrankungen und Gallenwegsanomalien auf. Die Symptome erklären sich in der Regel durch die vergesellschafteten Anomalien von Nieren und Gallenwegen. Zur bildgebenden Diagnostik wird primär die Sonographie eingesetzt, assoziierte extrahepatische Erkrankungen werden durch MRT mit MRCP oder auch CT weiter abgeklärt.

Literatur zu Abschn. 7.2.2

Ernst O, Gottrand F, Calvo M, Michaud L, Sergent G, Mizrahi D, L'Hermine C (1998) Congenital hepatic fibrosis: findings at MR cholangiopancreatography. AJR Am J Roentgenol 170: 409–412

Fraser CG (1952) Accessory lobes of the liver. Ann Surg 135: 127–133

Galiatsatos P, Kasprzak L, Chong G, Jass JR, Foulkes WD (2006) Multiple primary malignancies in a patient with situs ambiguus. Clin Genet 69: 528–531

Mortele B, Mortele KJ, Seynaeve P, Vandevelde D, Kunnen M, Ros PR (2002) Hepatic bile duct hamartomas (von Mayenburg Complexes): MR and MR cholangiography findings. J Comput Assist Tomogr 26: 438–443

Mortele KJ, Ros PR (2001) Cystic focal liver lesions in the adult: differential CT and MR imaging features. Radiographics 21: 895–910

Murphy BJ, Casillas J, Ros PR, Morillo G, Albares-Saavedra J, Rolfes DB (1989) The CT appearance of cystic masses of the liver. Radiographics 9: 307–322

Principe A, Lugaresi ML, Lards RC et al. (1997) Bile duct hamartomas: diagnostic problems and treatment. Hepatogastroenterology 44: 994–997

Qian Q, Li A, King BF et al. (2003) Clinical profile of autosomal dominant polycystic liver disease. Hepatology 37: 164–171

Steinberg ML, Ruchman RB, Rose WS, Guisberg F (1993) MRI and CT features of polycystic liver disease. N J Med 90: 398–400

Waldmann I, Berlin L, Fong JK, Lascari A (1966) Chilaiditi's syndrome – fact or fancy? J Am Med Assoc 198: 1032–1033

7.2.3 Fehlbildungen der Gallenblase und der Gallenwege

7.2.3.1 Lagevarianten von Gallenblase und Gallenwegen

Lagevarianten der Gallenblase

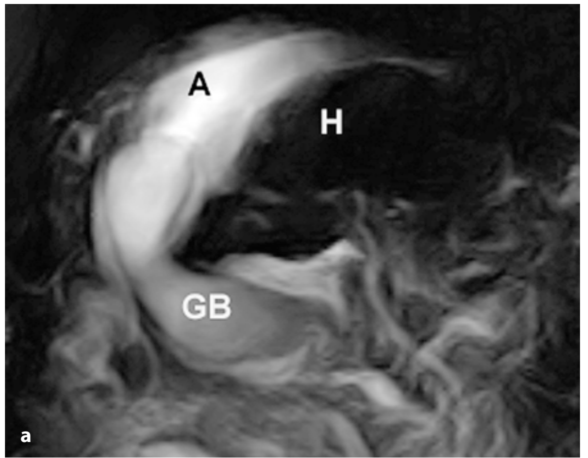
Normalerweise liegt die Gallenblase an der Unterseite der Leber rechts lateral des Lobus quadratus und links der Impressiones duodenalis bzw. colica.

Definition Bei den Lageanomalien der Gallenblase werden fixierte *Ektopien* von der so genannten *Pendelgallenblase* unterschieden.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Die häufigsten *Ektopien* zeigen die Gallenblase kaudal des linken Leberlappens, intra- oder retrohepatisch. Deutlich seltener sind Fehllagen im Lig. falciforme, in der Fissur zwischen linkem und rechtem Leberlappen, in der vorderen Bauchwand, kranial der Leber oder retrorenal. Als Ursache derartiger Ektopien werden Verschmelzungs- und Rotationsanomalien während der Embryogenese angesehen.

Die *Pendelgallenblase* (Abb. 7.28 a, b) ist vollständig peritonealisiert und frei beweglich. Sie kann daher sowohl kranial der Leber als auch deutlich kaudal gelegen sein. Die freie Beweglichkeit ermöglicht die Hernierung auch in die Bursa omentalis oder die Torquierung des Organs. Ursächlich für die freie Beweglichkeit gilt eine Störung bei der Peritonealisierung der Leberoberfläche aus dem Mesoderm bei fehlender Fixierung der Gallenblase im Gallenblasenbett.



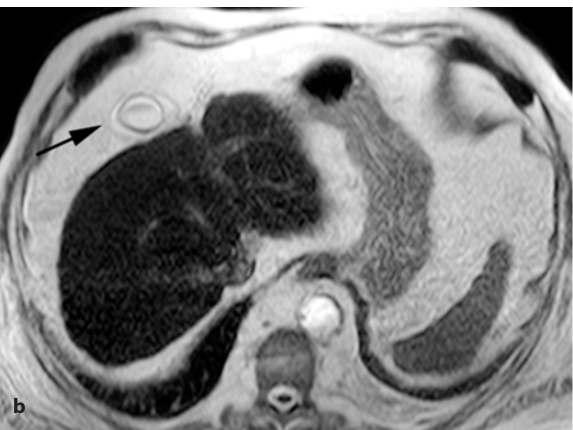


Abb. 7.28 a, b. 68-jähriger Patient mit akuten rechtsseitigen Oberbauchbeschwerden bei Pendelgallenblase. **a** MRCP mit Darstellung einer lateral und ventral der Leber (*H*) gelegenen Gallenblase (*GB*). Die Wand der Gallenblase ist verdickt, ventral des Organs Nachweis von Aszites (*A*). **b** Im axialen Bild in T2-Wichtung erkennt man den Gallenblasenfundus (*Pfeil*) ventral der Leber mit deutlich verdickter Wand

Klinische Symptomatik

Ektopien der Gallenblase führen in der Regel nicht zu einer klinischen Symptomatik und werden zufällig entdeckt. Liegt eine *Pendelgallenblase* vor, so ist diese primär ebenfalls klinisch stumm. Als Komplikation ist allerdings die – bedingt durch die völlig freie Beweglichkeit des Organs – prädisponierte Torsion mit konsekutivem Gallenblasenhydrops möglich. Die Patienten zeigen nach akut einsetzenden rechtsseitigen Oberbauchschmerzen das Bild des akuten peritonitischen Abdomens.

Radiologische Symptomatik

Bei fehlender klinischer Symptomatik werden die Lageanomalien der Gallenblase zufällig entdeckt.

Sowohl *Sonographie* als auch *CT* und *MRT* erlauben den Nachweis des *ektop* liegenden Organs. Die Form der Gallenblase, ihre Wand und ihr Inhalt sind hiervon in der Regel unberührt. Auch mit Hilfe der *hepatobiliären Funktionsszintigraphie* lässt sich das ektope Organ finden und funktionell beurteilen.

Im Falle der Gallenblasentorsion als Komplikation einer *Pendelgallenblase* zeigt sich *sonographisch* das Bild eines Gallenblasenhydrops mit aufgetriebenem Lumen, verdickter Wand, Flüssigkeit im Gallenblasenbett sowie eine deutliche Abknickung im Verlauf des Gallenblasenfundus. Auch in *CT* und *MRT* lassen sich die Zeichen der akuten Cholezystitis sicher nachweisen. In der CT findet sich neben der hydroptischen Gallenblase Flüssigkeit im Gallenblasenbett sowie eine Verdickung der Wand mit vermehrter Kontrastmittelaufnahme, während der abgeknickte Teil des Gallenblasenfundus eine Minderperfusion zeigt. Besonders eindrucksvoll gelingt die Darstellung auf koronaren Sekundärrekonstruktionen aus MSCT-Datensätzen. Die MRT dokumentiert insbesondere in T2-Wichtung die vermehrte periluminale Flüssigkeit bei hydroptischem Organ, die Verdickung

der Gallenblasenwand und in koronaren Aufnahmen bzw. der MRCP die Knickbildung in der Gallenblase.

Auch *szintigraphisch* und mittels *intravenöser Cholangiographie* lassen sich Lageanomalien der Gallenblase sowie ihre Komplikationen nachweisen. Allerdings spielen beide Verfahren heute keine primäre Rolle mehr in der Diagnostik.

Differenzialdiagnose
Die Lageanomalien der Gallenblase stellen in der Regel kein differenzialdiagnostisches Problem dar. Lediglich bei Verdacht auf das Vorliegen einer Gallenblasentorsion sollten Formvarianten der Gallenblase wie transversale Septen (Bild der „phrygischen Mütze") mit erwogen werden.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie
Die häufigsten Diagnosen von Gallenblasenlageanomalien erfolgen zufällig im Rahmen anderweitig indizierter bildgebender Diagnostik. Dabei gelingt der Nachweis mit allen bildgebenden Verfahren. Soll im Falle eines akuten Abdomens der Verdacht auf eine Gallenblasentorsion abgeklärt werden, erfolgt dies zunächst mittels Sonographie, in der Regel ergänzt durch die CT. Auf MRT-Untersuchungen einschließlich MRCP wird dabei, ebenso wie auf nuklearmedizinische Verfahren, angesichts der akuten klinischen Symptomatik im Routinebetrieb gewöhnlich verzichtet.

Merke ! Lageanomalien der Gallenblase sind in der Regel klinisch stumm und werden zufällig entdeckt. Eine Ausnahme bildet die Gallenblasentorsion, die bevorzugt beim Vorliegen einer Pendelgallenblase auftritt und mit dem Bild des akuten Abdomens einhergeht. Sonographie und CT zeigen dabei das Bild des Gallenblasenhydrops mit partiell abgeknicktem Fundus. Wichtigste Differenzialdiagnose ist die Septierung der Gallenblase in Form der so genannten „phrygischen Mütze".

Lagevarianten der Gallenwege

Definition Zu den Lagevarianten des Gallenwegssystems mit klinischer Relevanz zählen normvariante Verläufe des *Ductus cysticus*, der *intrahepatischen Gallengänge* und des *Ductus choledochus*.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen
Üblicherweise mündet der *Ductus cysticus* im mittleren Drittel zwischen Leberpforte und Papille in den Ductus hepaticus communis, der dann Ductus choledochus heißt. Normvariante Verläufe des Ductus cysticus werden in etwa 30% der Fälle beobachtet.

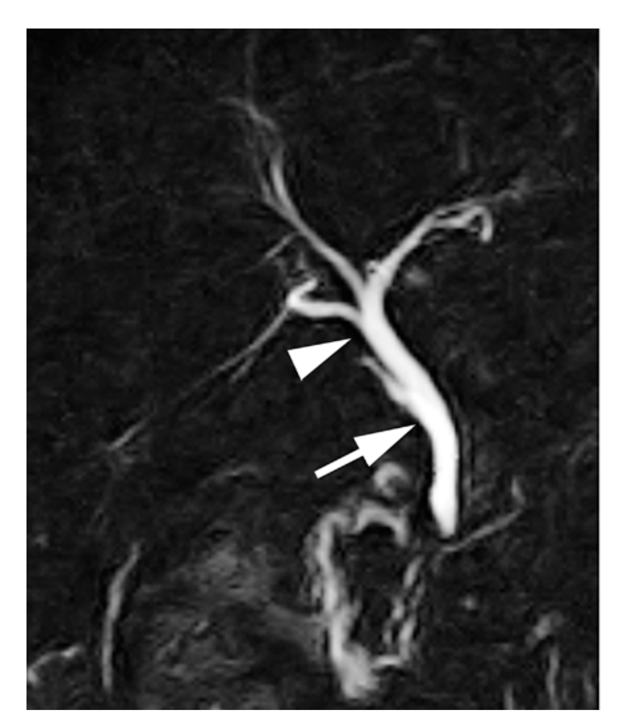


Abb. 7.29. 47-jährige Patientin mit anhaltenden rechtsseitigen Oberbauchbeschwerden bei Zustand nach Cholezystektomie. Die MRCP in Projektionstechnik zeigt eine normale Weite des intra- und extrahepatischen Gallenwegssystems ohne Konkrementnachweis. Tiefe rechtsseitige Einmündung des Zystikusstumpfes (*Pfeil*). Zusätzlich isolierte rechtsseitige Einmündung des Segmentasts VI in den Ductus hepaticus communis (*Pfeilspitze*)

Am häufigsten hierbei ist eine tiefe Einmündung des Ductus cysticus in den Ductus choledochus (50% der Normvarianten; Abb. 7.29), deutlich seltener eine hohe Einmündung in der Leberpforte. In 10% der atypischen Verläufe liegt eine Mündung im mittleren Drittel mit vorderer Überkreuzung des Ductus choledochus (Abb. 7.30), in 5% mit hinterer Überkreuzung vor (Abb. 7.31). Eine Einmündung in den Ductus hepaticus dexter (0,3%) ist ebenso selten wie eine separate Einmündung des Ductus cysticus in das Duodenum.

Anomalien der Mündung der *intrahepatischen Gallengänge* werden in etwa 20% aller Untersuchungen beobachtet. Klinisch relevant sind dabei insbesondere die normvarianten Verläufe des posterioren Segmentasts des rechten Ductus hepaticus. Die häufigste Variante ist dabei die Einmündung des rechten posterioren Segmentasts links vom vorderen Segmentast und nahe des Leberhilus (70% der Normvarianten; Abb. 7.32). Weniger häufig sind die Einmündung des rechten posterioren Segmentasts in den linken Ductus hepaticus (20%) (Abb. 7.33) bzw. separat mit rechtem und linkem Ductus hepaticus in Form einer Trifurkation (10%; Abb. 7.34).

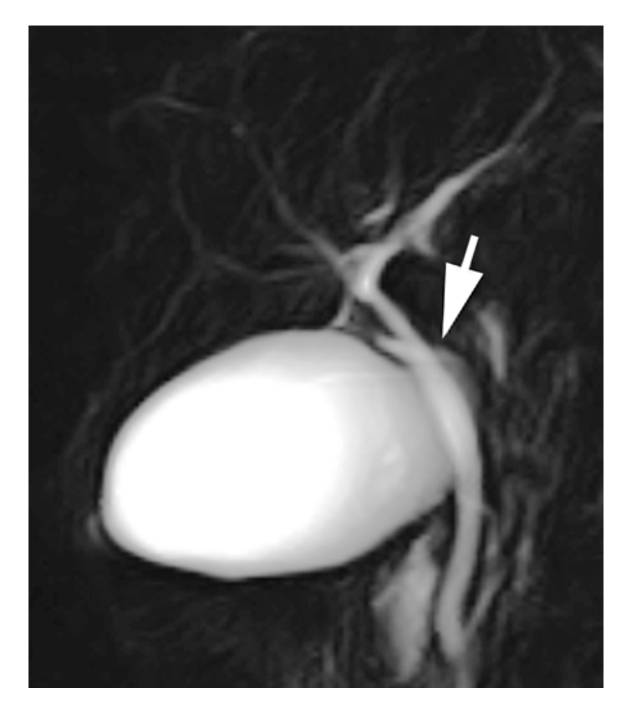


Abb. 7.30. 56-jährige Patientin mit Cholezystitis. Nebenbefundlich zeigt sich in der MRCP eine vordere Überkreuzung des Ductus cysticus (*Pfeil*). Unauffälliges intra- und extrahepatisches Gallenwegssystem bei Gallenblasenhydrops. Geringe Pericholezystitis

Abb. 7.31. 68-jähriger Patient mit Papillenkarzinom. In der MRCP deutliche Dilatation des intra- und extrahepatischen Gallenwegssystems und Gallenblasenhydrops. Nebenbefundlich tiefe Einmündung des Ductus cysticus (*Pfeil*) mit hinterer Überkreuzung des Ductus choledochus

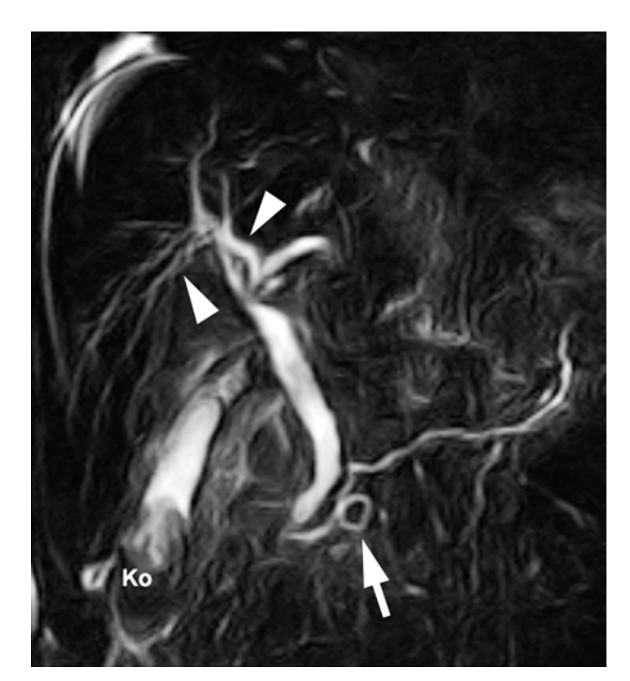


Abb. 7.32. 86-jähriger Patient mit Cholezystolithiasis. MRCP mit grenzwertiger Weite des Ductus choledochus, jedoch ohne Gangkonkremente. Multiple Gallenblasenkonkremente (*Ko*). Isolierte Mündung des Segmentasts VI links des Ductus hepaticus dexter (*Pfeilspitzen*). Zusätzlich Nachweis eines „duodenal loop“ des Ductus pancreaticus (*Pfeil*)

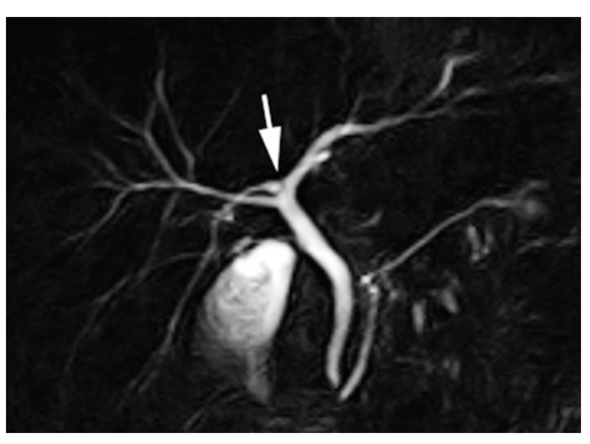


Abb. 7.33. 56-jährige Patientin mit Cholezystolithiasis. In der MRCP unauffällige Weite des intra- und extraheptischen Gallenwegssystems. Mündung des Segmentasts VI in den linken Ductus hepaticus (*Pfeil*)

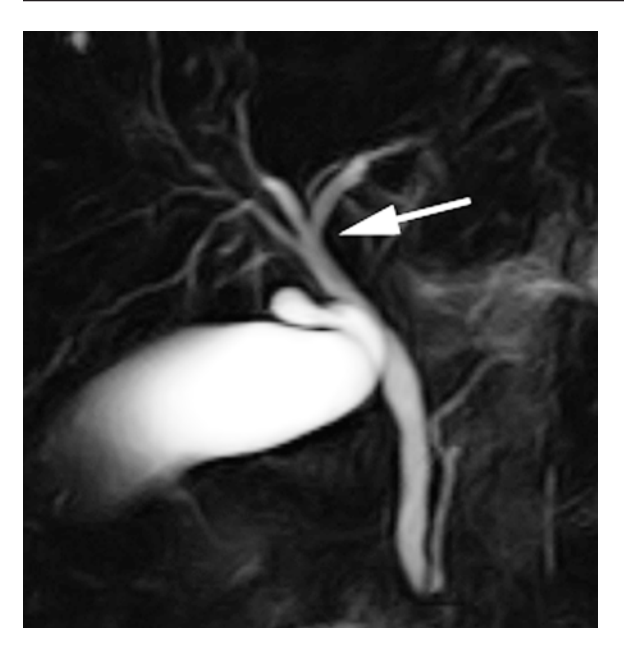


Abb. 7.34. 74-jährige Patientin mit Hydrops bei Stressgallenblase. Die MRCP dokumentiert nebenbefundlich eine Trifurkation der Gallengänge in der Hepatikusgabel (*Pfeil*). Keine extrahepatische Cholestase.

Normalerweise vereinen sich *Ductus choledochus* und Ductus pancreaticus in der Duodenalwand und zeigen einen gemeinsamen Verlauf über etwa 5 mm in Form eines „short common channel" (55% der Fälle). Die häufigste Mündungsanomalie des Ductus choledochus stellt die separate Mündung beider Gangsysteme dar („no common channel"; 40% der Fälle). In seltenen Fällen liegt ein bis 15 mm langer gemeinsamer Verlauf vor („long common channel"; 5%), der jedoch noch vollständig in der Duodenalwand lokalisiert ist.

Definition Als atypische Verschmelzung von Ductus choledochus und Ductus pancreaticus wird eine Einmündung des Ductus pancreaticus außerhalb der Duodenalwand mit einem Abstand zur Papille von >15 mm bezeichnet.

Dabei mündet der Ductus pancreaticus beim häufigeren Typ I nach Kimura annähernd senkrecht in den Ductus choledochus. Beim selteneren Typ II nach Kimura mündet der Ductus choledochus in den Ductus pancreaticus.

Klinische Symptomatik

Die normvarianten Verläufe der Gallenwege treten in aller Regel klinisch nicht in Erscheinung. Relevant können atypische Verläufe des Ductus cysticus und des rechtsseitigen extrahepatischen Gallenwegssystems vor allem im Rahmen perioperativer Komplikationen nach laparoskopischer Cholezystektomie werden.

CAVE Da hierbei in der Regel auf eine intraoperative Gallenwegsdarstellung verzichtet wird, besteht, bei fehlender Kenntnis des atypischen Gangverlaufs, die Gefahr der Missinterpretation bei der Unterbindung.

Die Kenntnis möglicher Varianten der Mündung der intrahepatischen Gallengänge ist vor allem bei der Anlage externer oder interner Drainagen von Bedeutung, um eine vollständige Entlastung gewährleisten zu können.

Patienten mit „long common channel" sind für Karzinome des distalen Gallengangs prädisponiert, zeigen jedoch bis zum Ausbruch der Erkrankung in der Regel keine typischen klinischen Beschwerden. Für ein endoskopisch-interventionelles Vorgehen am Ductus pancreaticus kann die vorherige Kenntnis des Mündungsverlaufs mit dem Ductus choledochus von Vorteil sein. Patienten mit atypischer Verschmelzung von Ductus pancreaticus und Ductus choledochus sind prädisponiert für die Ausbildung von Choledochuszysten.

Radiologische Symptomatik

Normvariante Verläufe des intra- und extrahepatischen Gallenwegssystems werden meist zufällig entdeckt und nur selten gezielt untersucht.

Sonographisch gelingt die Dokumentation des atypischen Verlaufs der Gallengänge nur in einzelnen ausgewählten Fällen. Auch *CT-morphologisch* ist, selbst unter Einsatz der MSCT, die sichere Beurteilung des Verlaufs vor allem nichtdilatierter Gänge nicht in allen Fällen sicher möglich.

Die Beurteilung des Gallenwegssystems stellt eine Domäne der *MRCP* dar. In koronaren Ansichten können Normvarianten des Verlaufs intra- und extrahepatisch in annähernd allen Fällen auch am nichtdilatierten Gangsystem beurteilt werden. Die Erweiterung des distalen Ductus choledochus als Beginn der Ausbildung einer Choledochuszyste ist dabei zu beachten.

Mittels direkter Darstellung des Gallenwegssystems in *ERC* oder *PTC* kann eine komplette Beurteilung des Ganganatomie intra- und extrahepatisch erfolgen. Hierfür ist allerdings eine vollständige Kontrastmittelfüllung des gesamten Gangsystems erforderlich.

Wird eine *konventionelle Cholangiographie* durchgeführt, so ist eine vollständige Beurteilung normvarianter Verläufe des intra- und extrahepatischen Gallenwegssystems möglich. Das Verfahren hat jedoch in der klinischen Routine heute nur noch gerin-

ge Bedeutung. *Nuklearmedizinische Verfahren* spielen in der Regel keine Rolle mehr zur Dokumentation normvarianter Gallenwegsverläufe.

Differenzialdiagnose
Die Differenzialdiagnose normvarianter Verläufe des ableitenden Gallenwegssystems stellt in der Regel kein Problem dar. Mittels MRCP und ERC bzw. PTC kann die Anatomie regelhaft beurteilt werden.

CAVE ! Bei tiefer Einmündung des Ductus cysticus ist in der MRCP zu beachten, dass der Verlauf des gedoppelten Lumens nicht mit einem intraduktalen Konkrement verwechselt wird.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie
Anomalien des Verlaufs im Gallenwegssystem werden zufällig entdeckt. Die höchste Aussagekraft besitzen MRCP und ERC/PTC und, falls durchgeführt, cholangiographische Verfahren.

Merke ! Lageanomalien des Ductus cysticus, der intrahepatischen Gallengänge und des Ductus choledochus treten primär klinisch nicht in Erscheinung. Ihre Kenntnis ist wertvoll zur Vermeidung von Komplikationen im Rahmen laparoskopischer Cholezystektomien und interventionell angelegter Gallenwegsdrainagen. Methoden der Wahl zur Darstellung sind die MRCP oder die ERC/PTC sowie – heute nur noch in Ausnahmefällen – die konventionelle Cholangiographie. Besonders zu achten ist bei normvariantem Verlauf des Ductus choledochus im Mündungsbereich mit dem Ductus pancreaticus auf Frühzeichen der Ausbildung einer Choledochuszyste.

7.2.3.2 Formvarianten der Gallenblase

Bei den Formvarianten der Gallenblase sind Angulationen und Knickbildungen von intraluminaler Septenbildung in longitudinaler und transversaler Ausrichtung abzugrenzen. Zusätzlich werden echte Gallenblasendivertikel beobachtet.

Angulationen und Knickbildungen der Gallenblase

Definition ▽ Angulationen und Knickbildungen der Gallenblase beschreiben einen atypischen, einfach oder mehrfach geschwungenen bzw. abgeknickten Verlauf des Organs in Fundus, Korpus oder Infundibulum ohne Hinweis auf eine Abflussstörung.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen
Der atypische Verlauf der Gallenblase kann durch eine Vielzahl von Ursachen bedingt sein. Der überwiegendene Anteil der Angulationen im Bereich des Korpus ist als kongenitale Formveränderung anzusehen. Dabei kommt es im Rahmen der Embryogenese zur Ausbildung atypischer Formen der Gallenblase durch Abschnürungs- und Verschmelzungsanomalien.

Klinische Symptomatik
Atypisch gewinkelt verlaufende Gallenblasen zeigen keine klinische Symptomatik und werden zufällig entdeckt. Zu einer erhöhten Neigung zur Cholelithiasis kommt es nur bei umschriebenen Abschnürungen und Septierungen der Gallenblase mit dann klassischen Symptomen (s. Abschn. 7.4.2.1).

Radiologische Symptomatik
Mit allen bildgebenden Verfahren kann die atypisch gewinkelte Gallenblase als solche nachgewiesen und beurteilt werden. Dies gilt für *Sonographie* (Abb. 7.35), *CT, MRT mit MRCP* (Abb. 7.36), *intravenöse Cholangiographie* und auch *nuklearmedizinische Verfahren*.

Differenzialdiagnose
Abzugrenzen von kongenitalen Angulationen und Knickbildungen sind Septierungen aller Art, entzündliche, postentzündliche und maligne Formveränderungen der Gallenblase und in seltenen Fällen die Adenomyomatose.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie
Die Diagnose der atypischen Form der Gallenblase wird zufällig gestellt und ist mit allen Untersuchungsverfahren möglich. Eine weiterführende Diagnostik ist allenfalls bei Erwägung einer entzündlichen oder neoplastischen Ursache erforderlich. Dann sollte neben der Sonographie eine ergänzende MRT mit MRCP erfolgen.

Merke ! Atypische kongenitale Angulationen und Knickbildungen der Gallenblase sind häufig, zeigen keine klinische Symptomatik und werden in der Regel mit allen bildgebenden Verfahren erkannt. Eine weiterführende Diagnostik ist daher meist nicht erforderlich. Abzugrenzen sind Formveränderungen durch Septierungen der Gallenblase, peri- und postentzündliche sowie maligne Veränderungen und ggf. die Adenomyomatose.

Abb. 7.35. 25-jährige Patientin mit unspezifischen Oberbauchbeschwerden. Im B-Bild-Sonogramm Nachweis einer gewinkelten Gallenblase ohne Hinweis für Entzündung oder Konkremente

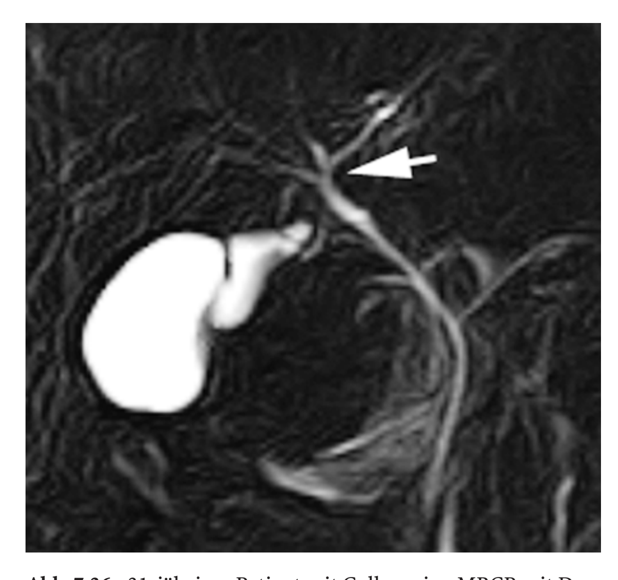


Abb. 7.36. 31-jähriger Patient mit Gallengries. MRCP mit Darstellung einer gewinkelten Gallenblase im Infundibulum. Zusätzlich isolierte Einmündung des Segmentasts VI im Leberhilus (*Pfeil*)

Longitudinale Septen der Gallenblase

Infolge longitudinaler Septembildung in der Gallenblase kommt es zur *Gallenblasenduplikatur* oder zur *gedoppelten Gallenblase*. Teilduplikaturen und mehr als 2 Gallenblasen sind extrem selten.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Longitudinale Septen der Gallenblase können komplett oder partiell auftreten und dabei zu einer vollständigen Trennung des Organs sowie zu einer vollständigen oder partiellen intraluminalen Unterteilung führen.

Definition Unter einer *Gallenblasenduplikatur* werden 2 separate Gallenblasenlumina mit 2 separat drainierenden Gängen verstanden.

Die Inzidenz liegt zwischen 1:3000 und 1:12.000. Dabei zeigen die beiden Gallenblasen keine Verbindung zueinander, während die beiden drainierenden Gänge einzeln oder gemeinsam in den Ductus hepaticus communis münden können. Ähnlich einer akzessorischen Nierenanlage ist auch das zusätzliche Gallenblasenlumen in der Regel kleiner als das ursprüngliche Organ und liegt meist kranial davon. Die Lage der akzessorischen zweiten Gallenblase ist jedoch sehr variabel.

Definition Bei der *gedoppelten Gallenblase* liegt ein gedoppeltes Lumen vor, das durch ein das gesamte Organ durchziehendes und von Schleimhaut überzogenes Längsseptum gebildet wird.

Die Drainage in den Ductus hepaticus communis erfolgt jedoch über einen singulären Ductus cysticus.

Klinische Symptomatik

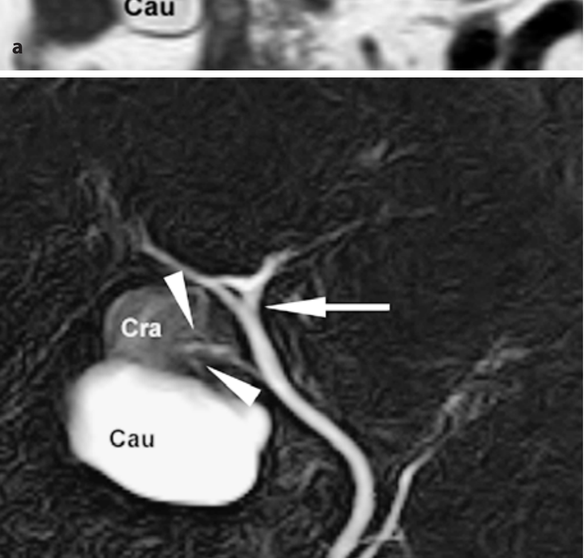
Septenbildungen der Gallenblase mit Duplikaturen oder gedoppelter Gallenblase führen primär nicht zu einer klinischen Symptomatik. Es können jedoch in beiden Formvarianten der Gallenblase Steine im Rahmen der Cholelithiasis auftreten.

Radiologische Symptomatik

Formvarianten der Gallenblase durch longitudinale Septen werden zufällig in der bildgebenden Diagnostik entdeckt, wenn eine Abklärung des hepatobiliären Systems im Rahmen eines Steinleidens oder aus anderer Indikation erfolgt.

Sonographisch kann die Gallenblasenduplikatur in aller Regel vermutet werden. Eine sichere Klassifikation ist nur bei idealen Untersuchungsbedingungen möglich und wird erleichtert, wenn das akzessorische Lumen Konkremente enthält. Dann stellt sich im Gallenblasenbett eine doppelte zystische Formation mit entsprechendem Konkrementnachweis dar. Eine gedoppelte Gallenblase ist ohne vorherige Kenntnis sonographisch meist schwer zu diagnostizieren.

Wird auf *CT-Aufnahmen* zufällig eine Gallenblasenduplikatur vermutet, sind vor allem koronare und sagittale Sekundärrekonstruktionen für eine sichere Zuordnung der beiden hypodens zur Darstellung



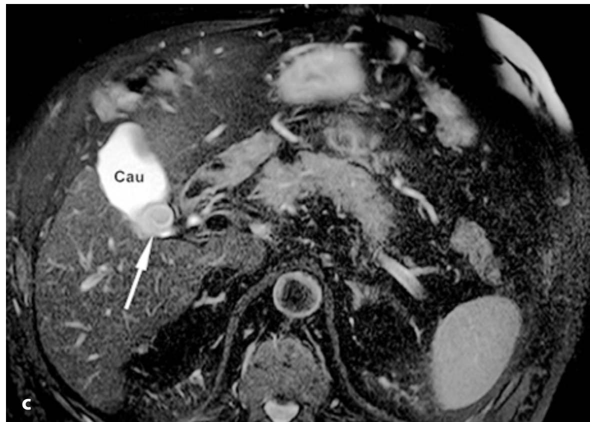


Abb. 7.37 a–c. 71-jähriger Patient mit unspezifischem Krankheitsgefühl und Zufallsbefund einer Gallenblasenduplikatur. **a** MRT koronar in T2-Wichtung mit Nachweis von 2 Gallenblasenlumina. Im kranialen Anteil (*Cra*) Gallengries, unauffällige Darstellung des kaudalen Lumens (*Cau*). **b** MRCP in Projektionstechnik mit unauffälligem Lumen des intra- und extrahepatischen Gallenwegssystems. Analoge Darstellung der beiden Gallenblasenlumina zu **a**. Dokumentation von 2 drainierenden Gängen (*Pfeilspitzen*). Nebenbefundlich separate Mündung des Segmentasts VI im Leberhilus (*Pfeil*). **c** Im axialen Bild in T2-Wichtung fat sat im kranialen Gallenblasenlumen neben dem Gries Darstellung eines Konkrements (*Pfeil*). Flüssigkeitsgefüllte kaudale Gallenblase (*Cau*)

kommenden Gallenblasenlumina hilfreich. Gleiches gilt bei der Septierung mit doppelter Gallenblase. Steht die *MRT* nicht zur Verfügung kann eine MSCT nach Applikation gallengängigen Kontrastmittels mit Sekundärrekonstruktionen zur Diagnose führen, da sich dann das Kontrastmittel in den beiden Gallenblasenanteilen anreichert.

In der *MRCP* gelingt, insbesondere bei Akquisition eines 3D-Datensatzes, eine umfassende Darstellung der normvarianten Anatomie der Gallenblase. Allerdings kann auch hier die Differenzierung zwischen Gallenblasenduplikatur und gedoppelter Gallenblase schwierig sein und erfordert optimale Untersuchungsbedingungen sowie zusätzliche axiale Sequenzen in T2-Wichtung (Abb. 7.37 a–c).

Eine sichere Diagnose in allen Fällen kann letztlich nur durch die direkte Darstellung mittels *ERC/PTC* oder intraoperativer Sondierung erfolgen. Bei Vollfüllung der Gallenblase gelingt so auch die Differenzierung einer partiellen von einer vollständigen Teilung des Gallenblasenlumens durch ein Längsseptum. Bei guten Kontrastverhältnissen sind vergleichbare Ergebnisse auch mit der *intravenösen Cholangiographie* ggf. mit konventioneller Tomographie zu erzielen.

Differenzialdiagnose

Von der Gallenblasenduplikatur sind normvariante Lagen wie Angulationen und Knickbildungen ebenso abzugrenzen wie postentzündliche Verziehungen im Rahmen postcholezystitischer Veränderungen. Auch transversale Septen und Raffungen der Gallenblase mit dem Bild der „phrygischen Mütze“ sowie maligne Gallenblasenerkrankungen stellen wichtige Differenzialdiagnosen dar.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Die Diagnose der longitudinalen Septen der Gallenblase wird in der Regel zufällig in Sonographie, CT, MRT mit MRCP, intravenöser Cholangiographie oder

ERC/PTC gestellt. Soll der Verdacht einer Gallenblasenduplikatur oder einer gedoppelten Gallenblase bildgebend untermauert werden eignen sich hierzu die MRT mit MRCP oder die MSCT nach Gabe gallengängigen Kontrastmittels sowie die direkten Verfahren ERC/PTC. Als weniger sensitiv ist die intravenöse Cholangiographie ggf. mit konventioneller Tomographie anzusehen.

Merke Longitudinale Septen der Gallenblase sind selten, führen zur Gallenblasenduplikatur oder zur gedoppelten Gallenblase und werden bei klinisch stummem Verlauf meist zufällig entdeckt. Die beste Darstellung erfolgt über MRT mit MRCP oder MSCT nach Gabe gallengängigen Kontrastmittels bzw. direkt über ERC/PTC. Abzugrenzen sind andere Formvarianten der Gallenblase durch entzündliche und nichtentzündliche Raffungen des Organs.

Transversale Septen der Gallenblase

Bei den transversalen Septen der Gallenblase werden *isolierte Transversalsepten*, das Bild der *phrygischen Mütze* und die sehr seltene *multiseptierte Gallenblase* unterschieden.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Definition *Transversalsepten* können zirkulär oder semizirkulär auftreten und sind in aller Regel im Fundus der Gallenblase, seltener in ihrem Hals angeordnet. Sie treten meist isoliert auf.

In besonders ausgeprägten Fällen einer transmuralen Septierung kann durch die zirkuläre Abschnürung das Bild der „Sanduhrgallenblase" entstehen.

Definition Zum Bild der „phrygischen Mütze", das bei etwa 2–6% der Bevölkerung nachzuweisen ist, kommt es durch eine Knickbildung im Bereich des Fundus ohne oder mit Ausbildung eines transversalen Septums.

Pathomorphologisch werden diese Membranen ebenso wie Verkürzungen des ligamentären Halteapparats der Gallenblase für die korkenzieherartige Raffung des Organs verantwortlich gemacht.

Definition Die *multiseptierte Gallenblase* ist durch multiple zystenähnlich imponierende Kompartimente gekennzeichnet und wird nur sehr selten beobachtet.

Aufgrund der Kompartimentierung des Organs neigen die Patienten zur Steinbildung infolge der Stase in der Gallenblase.

Klinische Symptomatik

Auch transversale Septenbildungen der Gallenblase zeigen in der Regel keine klinischen Symptome und werden zufällig entdeckt. Hiervon ausgenommen sind stark ausgeprägte Septierungen in Form der Sanduhrgallenblase, bei denen die klinischen Zeichen der Gallenblasenentleerungsstörung auftreten können. Ebenso werden bei multiseptierten Gallenblasen vermehrt Symptome der Cholelithiasis und Cholezystitis durch die vermehrte Stase im Organ beobachtet.

Radiologische Symptomatik

Sämtliche Formen der Septenbildung werden in der Regel zufällig oder im Rahmen der Abklärung einer vermuteten Cholelithiasis entdeckt.

Sonographisch stellen sich die Septen – bei idealen Schallbedingungen – als echoreiche Unterteilung des echoarmen Lumens der Gallenblase dar. Mittels *CT* und *MRT mit MRCP* kann in der Regel die Querteilung des Gallenblasenlumens durch das membranöse Segel des Septums erkannt werden. Es stellt sich in der CT hyperdens im hypodensen Gallenblasenlumen dar und weist in der T2-Wichtung der MRT (Abb. 7.38) bzw. MRCP ein hypointenses Signal gegenüber dem hyperintensen Lumen auf. Das Bild der „phrygischen Mütze" mit der korkenzieherartigen Raffung der Gallenblase im Bereich des Fundus ist insbesondere in der MRCP pathognomonisch.

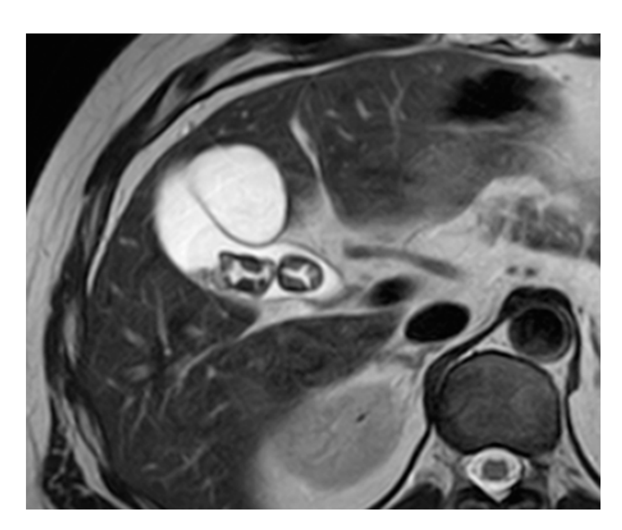


Abb. 7.38. 57-jährige Patientin mit Cholelithiasis. In der MRT axial in T2-Wichtung gewinkelte Gallenblase mit dem Bild der phrygischen Mütze. Im abgeschnürten Anteil Nachweis polygonaler Cholesterinkonkremente

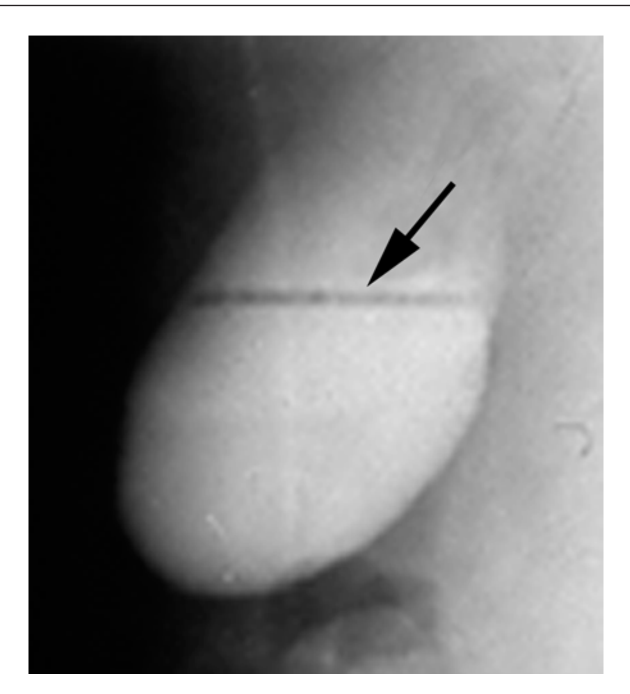


Abb. 7.39. 50-jährige Patientin mit Verdacht auf Cholelithiasis. In der i. v. Cholangiographie Darstellung einer gut gefüllten Gallenblase mit Transversalseptum (*Pfeil*) im Gallenblasenfundus

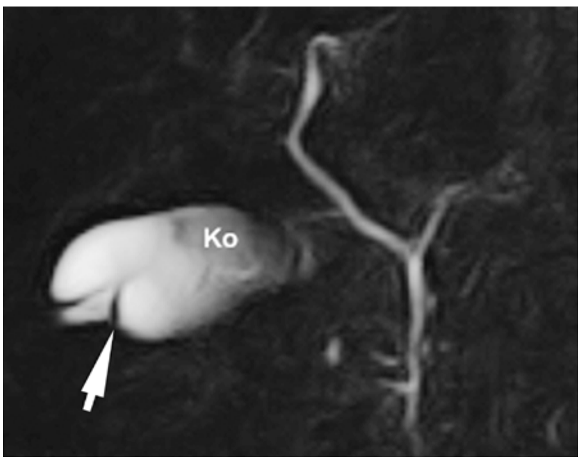


Abb. 7.40. 71-jähriger Patient mit Cholezystolithiasis. MRCP mit Nachweis einer Teilseptierung und Abschnürung im Gallenblasenfundus (*Pfeil*). Gewinkelte Gallenblase mit Konkrementen Nahe des Infundibulums (*Ko*)

Sicher gelingen der Nachweis und die Differenzierung der unterschiedlichen Formen der Transversalsepten in der direkten Darstellung mit *ERC/PTC* oder *intravenöser Cholangiographie* (Abb. 7.39) und ggf. konventioneller Tomographie. Alternativ kann auch eine MSCT nach Gabe gallengängigen Kontrastmittels mit Sekundärrekonstruktionen erfolgen. Dabei bildet sich das Septum hypodens im nach Kontrastmittelanreicherung hyperdensen Gallenblasenlumen ab.

Im Fall der zusätzlichen Cholelithiasis und Cholezystitis stellen alle Verfahren die Komplikation der Gallenblasenformvariante mit den bekannten Kriterien dar.

Differenzialdiagnose

Bei der Diagnostik transversaler Septen der Gallenblase müssen andere Formanomalien wie Angulationen und Knickbildungen, Gallenblasenduplikaturen und gedoppelte Gallenblasen sowie entzündliche und maligne Gallenblasenerkrankungen differenziert werden. Insbesondere im Bereich des Fundus sind transversale Septierungen der Gallenblase von echten Gallenblasendivertikeln und der Adenomyomatose der Gallenblase zu unterscheiden.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Transversale Septen der Gallenblase werden meist zufällig im Rahmen der sonographischen Cholelithiasisdiagnostik oder im Rahmen des Stagings entdeckt. Eine Bestätigung der Diagnose gelingt mittels MRT mit MRCP (Abb. 7.40) oder MSCT nach Applikation gallengängigen Kontrastmittels sowie den direkten Verfahren ERC/PTC. Falls durchgeführt zeigt auch die konventionelle Cholangiographie ggf. einschließlich Tomographie den Befund.

Merke ! Transversale Septen sind in ihren unterschiedlichen Ausprägungen selten, häufig klinisch stumm und werden zufällig entdeckt. Insbesondere das Bild der „phrygischen Mütze“ ist pathognomonisch. Das gehäuftes Auftreten einer Cholelithiasis wird beobachtet. Sichere diagnostische Verfahren zum Nachweis der Septen sind vor allem MRT mit MRCP sowie ERC/PTC, ggf. auch MSCT nach Gabe gallengängigen Kontrastmittels oder, falls durchgeführt, die intravenöse Cholangiographie ggf. einschließlich konventioneller Tomographie.

Gallenblasendivertikel

Definition Das Gallenblasendivertikel ist eine sackförmige Ausstülpung aus der Gallenblase, in der Regel im Bereich des Fundus, mit Divertikelhals und kontinuierlicher Verbindung zum Gallenblasenlumen.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen
Gallenblasendivertikel sind selten. Sie entstehen aus persitierenden Gangresten des Ductus hepatocysticus, der embryonalen Verbindung zwischen Pars hepatica und Pars cystica des Leberdivertikels.

Klinische Symptomatik
Ein umschriebenes Beschwerdebild liegt bei Gallenblasendivertikeln nicht vor. Abhängig von der Weite des Divertikelhalses kann es jedoch zur Stase von Gallenflüssigkeit und Steinbildung im Divertikel kommen. Dabei sind auch umschriebene Entzündungen im abgeschnürten Divertikel mit der klinischen Symptomatik des akuten Gallensteinleidens möglich.

Radiologische Symptomatik
Das Gallenblasendivertikel wird in der Regel zufällig im Rahmen der Abklärung einer Cholelithiasis oder des Stagings entdeckt.

Sonographisch stellt sich eine neben der Gallenblase gelegene echoarme Struktur mit Verbindung zur Gallenblase dar. Im Fall des intradivertikulären Konkrements lässt sich dies in klassischer Weise nachweisen. Die sichere Abgrenzung eines Gallenblasendivertikels erfordert jedoch optimale Schallbedingungen.

In der *CT* werden Gallenblasendivertikel zufällig als hypodense Ausstülpungen des Gallenblasenlumens erkannt. Sicher gelingt die Darstellung auf koronaren Sekundärrekonstruktionen aus MSCT-Datensätzen.

Die *MRCP* dokumentiert ein Gallenblasendivertikel mit großer Sicherheit und kann auch Aufschluss über ein intradivertikuläres Konkrement in Form einer hypointensen Füllungsaussparung bei hyperintensem Lumen geben. Zusätzlich werden mögliche Komplikationen in Form einer Cholezystitis bzw. Cholestase abgebildet. Ergänzende axiale MRT-Sequenzen in T2-Wichtung bestätigen den Befund entsprechend.

Analog zur MRCP kann ein Gallenblasendivertikel mit den direkten Verfahren *ERC/PTC* und ausreichender Kontrastmittelfüllung der Gallenblase dargestellt werden. Dies geschieht jedoch routinemäßig nicht.

Auch auf *intravenösen Cholangiographien* ggf. einschließlich konventioneller Tomographie lassen sich ein Gallenblasendivertikel sowie die eventuelle Komplikation des intraluminalen Konkrements beurteilen (Abb. 7.41). Das Verfahren findet heute jedoch keine Anwendung in der Routinediagnostik mehr. Gleiches gilt für die *hepatobiliäre Funktionsszintigraphie*, die, zumindest bei großen Divertikeln, diese ebenfalls diagnostisch abbildet.

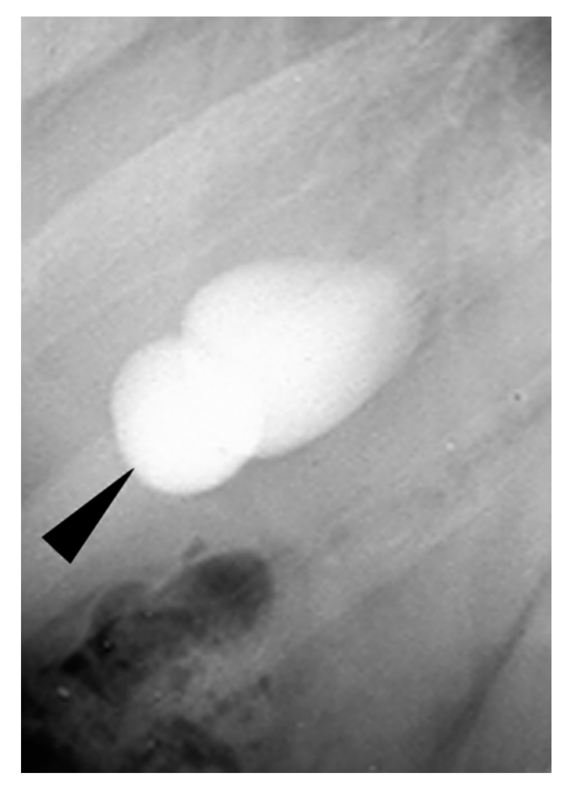


Abb. 7.41. 45-jährige Patientin mit Gallensteinleiden. Auf der i. v. Cholangiographieaufnahme Darstellung eines Divertikels am Gallenblasenfundus (*Pfeilspitze*)

Differenzialdiagnose
In die differenzialdiagnostische Abwägung eines Gallenblasendivertikels müssen insbesondere Septierungen der Gallenblase, entzündliche und maligne Veränderungen des Organs sowie die Adenomyomatose der Gallenblase mit einbezogen werden.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie
Bei sonographischem Verdacht auf ein Gallenblasendivertikel und der klinischen Notwendigkeit der weiteren Sicherung der Diagnose sollte die Abklärung mittels MRCP und ggf. ergänzenden MRT-Sequenzen in T2-Wichtung erfolgen. CT und die Verfahren der direkten Darstellung wie ERC/PTC und konventionelle Cholangiographie kommen ebenso wie nuklearmedizinische Verfahren nicht regelhaft zum Einsatz.

Merke ! Gallenblasendivertikel sind seltene, auf persistierenden embryonalen Gangresten beruhende Ausstülpungen der Gallenblase ohne klinische Symptomatik. Auf die vermehrte Entwicklung einer Cholelithiasis im Divertikel mit entsprechender klinischer Symptomatik ist zu achten. Eine sichere Diagnose gelingt neben der Sono-

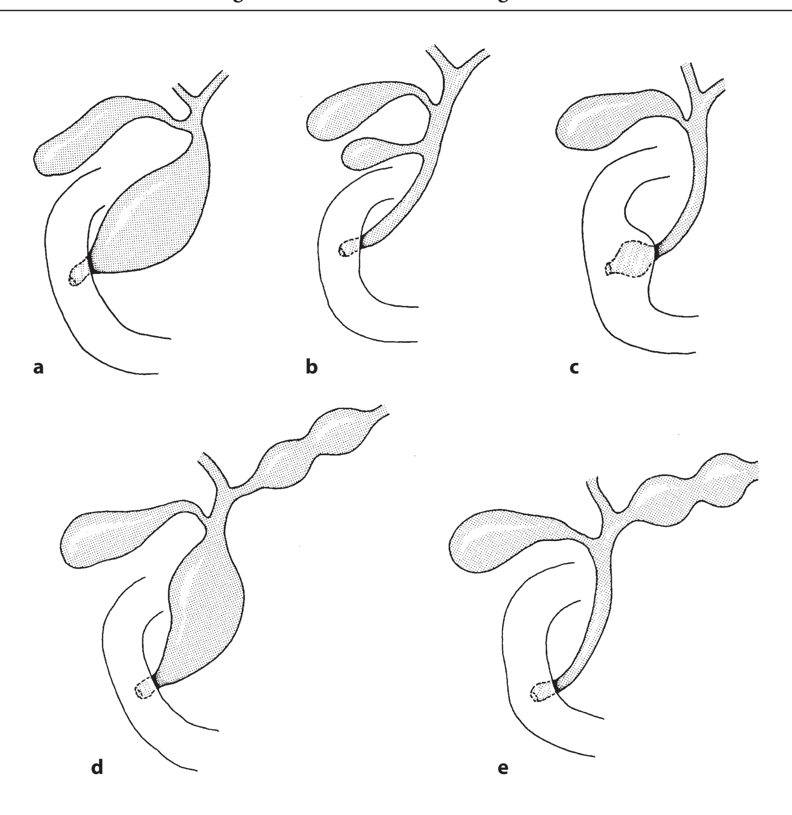


Abb. 7.42 a–e. Schematische Darstellung der Gallengangszysten nach Todani und Traverso (vgl. Tabelle 7.2)
a Choledochuszyste.
b Choledochusdivertikel.
c Choledochozele.
d Segmentale intra- und extrahepatische Gallengangszysten.
e Intrahepatische Gallengangszysten (Caroli-Syndrom)

graphie mittels MRCP ggf. ergänzt durch axiale MRT-Sequenzen. Abzugrenzen sind die anderen Formvarianten der Gallenblase, entzündliche und maligen Veränderungen und insbesondere die Adenomyomatose.

7.2.3.3 Formvarianten der Gallenwege

Unter den Formvarianten der Gallenwege werden insbesondere die kongenitalen zystischen Veränderungen der intra- und extrahepatischen Gallengänge nach Todani subsumiert (Abb. 7.42 a–e; Tabelle 7.2). Dabei zeigt diese Einteilung eine Überschneidung mit der Klassifikation der kongenitalen zystischen Leberveränderungen (s. Abschn. 7.2.2.2) bei Choledochuszysten und beim Caroli-Syndrom.

Choledochuszyste (Typ I nach Todani)

Choledochuszysten werden, je nach Klassifikation unter die kongenitalen zystischen Lebererkrankungen (Typ V) bzw. unter die kongenitalen zystischen Gallenwegsveränderungen (Typ I) eingeordnet. Sie stellen segmentale sackförmige Erweiterungen des extrahepatischen Gallengangssystems dar.

Tabelle 7.2. Einteilung der Gallenwegszysten nach Todani und Traverso

Typ	Beschreibung	Häufigkeit (%)
I	Choledochuszyste	70–90
Ia	Zystische Dilatation des Ductus hepaticus communis und Ductus choledochus	
Ib	Segmentale Dilatation des Ductus choledochus	
Ic	Diffuse Dilatation des Ductus hepaticus communis und Ductus choledochus	
II	Choledochusdivertikel	2
III	Choledochozele	3–5
IV	Multiple segmentale intra- und extrahepatische Gallengangszysten	10–20
IVa	Intra- und extrahepatische Gangzysten + zystische Dilatation des extrahepatischen Gangsystems	
IVb	Extrahepatische Gangzysten + unauffälliges intrahepatisches Gangsystem	
V	Caroli-Syndrom (intrahepatische Zysten)	4–13

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Choledochuszysten sind die häufigsten kongenitalen Formveränderungen des intra- und extrahepatischen Gallenwegssystems (70–90%). Die Prävalenz ist vor allem in Japan und asiatischen Ländern überdurchschnittlich hoch. Der Großteil der Fälle wird im Kindesalter bis 10 Jahre diagnostiziert, bei ausgeprägten Formen ist eine Dokumentation im pränatalen Ultraschall möglich. Weibliche Patienten sind etwa 4-mal häufiger betroffen als männliche.

Nach Todani werden

- als *Typ Ia* eine sackförmige Erweiterung des Ductus hepaticus communis und des Ductus choledochus,
- als *Typ Ib* eine segmentale Erweiterung des Ductus choledochus und
- als *Typ Ic* eine diffuse Erweiterung des Ductus hepaticus communis und des Ductus choledochus beschrieben.

Allen Formen ist gemeinsam, dass keine Beteiligung der intrahepatischen Gallenwege, der Gallenblase oder des Ductus cysticus vorliegen.

Ätiologisch werden Anomalien des Verlaufs von Ductus choledochus und Ductus pancreaticus als Ursache für die Entstehung einer Choledochuszyste angesehen. So kommt es bei der so genannten atypischen Verschmelzung von Ductus pancreaticus und Ductus choledochus (s. Abschn. 7.2.3.1) aufgrund einer fehlenden Sphinkterfunktion im Konfluenzbereich der beiden Gänge zu einem permanenten Reflux von Pankreassekret in den Ductus choledochus. Der Reflux wird durch einen, bedingt durch die Mündungsverhältnisse, erhöhten Druck im Ductus pancreaticus noch zusätzlich unterstützt und führt zu einer konsekutiven Schädigung des Epithels der Wand im Ductus choledochus mit Fibrosierung und Dilatation. Dabei bewirkt wohl eine rechtwinkelige Einmündung der Gänge einen Typ Ia der Choledochuszyste mit sackförmiger Erweiterung, eine spitzwinklige Einmündung den Typ Ic mit diffuser Aufweitung des Ductus choledochus.

Eine Assoziation von Choledochuszysten mit anderen Lageanomalien des extrahepatischen Gallenwegssystems und der Gallenblase, Normvarianten des Pankreasgangsystems und mit anderen Formen der kongenitalen polyzystischen Lebererkrankungen wurde beschrieben.

CAVE ! Die Choledochuszysten gelten als Präkanzerosen für die Entwicklung eines extrahepatischen CCC. Dabei steigt die Wahrscheinlichkeit zur malignen Entartung mit zunehmendem Alter deutlich an und beträgt bei über 20-jährigen Patienten bereits mehr als 10%.

Der Spontanverlauf ist, insbesondere wegen der Gefahr der malignen Entartung, aber auch wegen einer möglichen Rupturgefahr schlecht. Zusätzlich besteht eine vermehrte Neigung zum Gallensteinleiden mit den assoziierten Komplikationen der Cholangitis, zu Blutungen, Pfortaderthrombose sowie portaler Hypertension und Leberzirrhose. Demgegenüber ist die Prognose nach Resektion der Choledochuszyste und Anlage einer biliodigestiven Anastomose gut.

Klinische Symptomatik

Bei etwa 30% der Patienten mit Choledochuszysten wird eine typische Symptomtrias beschrieben: neben *intermittierendem Verschlussikterus* klagen die Patienten über *rezidivierende kolikartige rechtsseitige Oberbauchbeschwerden* und *Rückenschmerzen*. Zusätzlich können die Zeichen der Cholangitis und des Verschlussikterus auftreten mit Fieber, Schüttelfrost und Juckreiz.

Radiologische Symptomatik

Die Diagnostik von Choledochuszysten erfolgt meist zufällig im Rahmen der Abklärung eines rechtsseitigen Oberbauchschmerzes.

Sonographisch findet sich zusätzlich zur Gallenblase eine zystische Formation, die in der Region des Ductus choledochus lokalisiert ist (Abb. 7.43). Nur bei optimalen Schallbedingungen kann eine Verbindung der Zyste zum häufig normal kalibrierten intrahepatischen Gallenwegssystem nachgewiesen werden. Der Kalibersprung zwischen intra- und extrahepatischem Gallenwegssystem ist hingegen in der Regel auch sonographisch dokumentierbar.

In der *CT* stellen sich Choledochuszysten als hypodense Aufweitung im Verlauf des Ductus choledochus dar, die lediglich in der Wand ein diskretes Kontrastmittelenhancement zeigt. Auch hier erleichtern Sekundärrekonstruktionen aus MSCT-Datensätzen die Diagnosefindung deutlich. Abhängig von der Form der Choledochuszyste findet sich zusätzlich eine intrahepatische Cholestase.

Mittels *MRT* kommen Choledochuszysten hypointens in T1-Wichtung und stark hyperintens in T2-Wichtung bei nur geringem Randenhancement zur Darstellung. Methode der Wahl ist jedoch die *MRCP*, die eine exakte Klassifikation der Zysten in Form der direkten Darstellung erlaubt.

Auch *ERC/PTC* und die *konventionelle Cholangiographie* ggf. einschließlich Tomographie bilden Choledochuszysten vollständig ab und erlauben eine exakte Klassifikation. Dabei steht jedoch bei den interventionellen Verfahren der therapeutische Aspekt mit Ableitung im Vordergrund.

Abb. 7.43. 7 Tage alter Junge mit Choledochuszyste (Typ I nach Todani). Im B-Bild-Sonogramm Nachweis einer zystischen Raumforderung im Ductus choledochus (*CZ*) nahe der Einmündung des Ductus cysticus (*DCY*). Hier deutlicher Kalibersprung. Mitdarstellung der Pfortader (*VP*)

In der *hepatobiliären Funktionsszintigraphie* zeigen die Frühaufnahmen einen großen photopenischen Defekt in der Leber durch die überlagernde und noch nicht mit Radiopharmakon gefüllte Choledochuszyste. Im Laufe der dynamischen Untersuchung findet sich eine langsame und zunehmende Anreicherung in der Zyste mit Stase und nur langsamer Entleerung in das Duodenum.

In seltenen Fällen kann die Aufweitung und Luft-Flüssigkeits-Füllung des unteren Duodenalknies in *Abdomenübersichtsaufnahmen* einen ersten Hinweis auf eine funktionell relevante Choledochuszyste geben.

Differenzialdiagnose

Differenzialdiagnostisch müssen sämtliche Formen der biliären, hepatischen und extrahepatischen Zysten und zystischen Fehlbildungen erwogen werden. Besonders zu beachten sind entzündliche und nichtentzündliche zystische Veränderungen des Pankreas sowie benigne und maligne Dilatationen des intra- und extrahepatischen Gallenwegssystems einschließlich biliärer Abszesse.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Die erste Verdachtsdiagnose einer Choledochuszyste wird meist sonographisch, ggf. auch im pränatalen Ultraschall gestellt. Als Methode der Wahl zur Sicherung wird eine MRT mit MRCP durchgeführt. Alternativ, allerdings mit etwas schlechterer Sensitivität, kann dies auch mittels MSCT mit Sekundärrekonstruktion erfolgen. Die direkten Verfahren ERC/PTC kommen in der Regel nur im Rahmen therapeutischer Ableitungen zum Einsatz.

Merke ! Choledochuszysten sind seltene zystische Aufweitungen und werden zufällig entdeckt. Diagnostische Methode der Wahl ist – neben der Sonographie – die MRT mit MRCP. Differenzialdiagnostisch sind sämtliche Formen zystischer Fehlbildungen des Oberbauchs sowie intra- und extrahepatischer Gallenwegserweiterungen zu erwägen. Wegen des progredienten Entartungsrisikos ist eine frühzeitige Resektion anzustreben.

Choledochusdivertikel (Typ II nach Todani) und Choledochozele (Typ III nach Todani)

Definition *Choledochusdivertikel* sind Ausstülpung der gesamten Wand im Ductus hepaticus communis oder im Ductus choledochus.

Demgegenüber ist die *Choledochozele* eine Aussackung des intramuralen Anteils des Ductus choledochus beim Durchtritt durch das Duodenum und führt zu einer Hernierung in das Duodenallumen.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Sowohl das Choledochusdivertikel als auch die Choledochozele werden zu den zystischen Fehlbildungen des Gallenwegssystems gezählt.

Beim *Choledochusdivertikel* (Typ II nach Todani) kann der zugehörige Divertikelhals offen und geschlossen sein. Für die angeborene oder im Rahmen des Steinleidens erworbene Veränderung wird eine Schwäche der duktalen Wandstrukturen verantwortlich gemacht. Im Rahmen der Cholelithiasis kann das Divertikel auch Konkremente enthalten. Über Entartungen von Choledochusdivertikeln ist nichts bekannt.

Die *Choledochozele* (Typ III nach Todani) oder intraduodenale Choledochuszyste kann angeboren oder erworben sein. Bei der angeborenen Form liegt eine kongenitale Wandschwäche des distalen Ductus choledochus vor. Bei der erworbenen Form ist die Wandschwäche im Rahmen lokaler Entzündungen und Narbenbildungen bei der Cholelithiasis entstanden. Die Patienten sind prädisponiert zum Gallensteinleiden, insbesondere zur Sludge-Bildung. Eine maligne Entartung ist nicht bekannt. Als mögliche Komplikationen gelten die papilläre Verschlusssymptomatik mit Pankreatitis und Cholangitis bzw. eine Stenose der Duodenalpassage.

Klinische Symptomatik

Beim *Choledochusdivertikel* sind klinische Beschwerden allenfalls im Rahmen eines assoziierten Gallensteinleidens zu erwarten. Patienten mit *Choledochozelen* fallen mit Übelkeit, Erbrechen, rezidivierenden Episoden eines Ikterus und im Falle von Gallensteinen oder Sludge mit Gallenkoliken auf. Nur selten bietet sich das Bild eines Ileus mit Störung der Duodenalpassage durch die hernierte Choledochozele.

Radiologische Symptomatik

Choledochusdivertikel werden aufgrund der meist fehlenden klinischen Symptomatik zufällig in der *MRCP, ERC/PTC, intravenösen Cholangiographie* oder seltener der *CT* als typische divertikelartige Ausstülpungen entdeckt. Eine weiterführende Diagnostik ist nicht erforderlich.

Die *Choledochozele* wird, abhängig von ihrer Größe, zufällig oder im Rahmen der Abklärung einer Cholelithiasis festgestellt. Dabei kann sie auf *konventionellen Durchleuchtungsbildern* des Duodenums als umschriebene papillennahe Kontrastmittelaussparung erkannt werden. *Sonographisch* findet sich eine echoarme Erweiterung des distalen Ductus choledochus bei fehlender intra- und extraheptischer Cholestase. In der Regel wird die Diagnose aber mit Hilfe der *MRT mit MRCP* oder den direkten Verfahren *ERC/PTC* (Abb. 7.44) bzw. *intravenöser Cholangiographie* gestellt. Diese zeigen die Choledochozele als hyperintense (MRT) bzw. kontrastmittelgefüllte Hernierung des distalen Ductus choledochus in das Duodenum. Auch in Sekundärrekonstruktionen aus *MSCT-Datensätzen* kommt die Choledochozele in typischer Lokalisation und Konfiguration zur Darstellung. *Nuklearmedizinische Verfahren* spielen keine Rolle mehr zur Diagnosefindung.

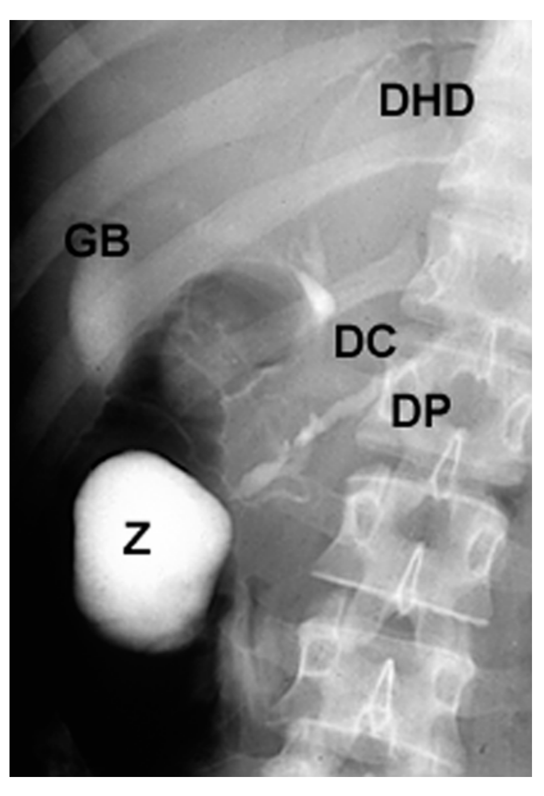


Abb. 7.44. 53-jähriger Patient mit langjähriger Cholelithiasis und sekundär erworbener Choledochozele. Die ERCP zeigt die große Choledochozele (*Z*), den Ductus pancreaticus (*DP*) mit postentzündlichen Wandveränderungen sowie die unauffällige Darstellung von Gallenblase (*GB*), Ductus choledochus (*DC*) und rechtsseitigem intraheptischem Gallenwegssystem (*DHD*)

Differenzialdiagnose

Das *Choledochusdivertikel* stellt aufgrund seiner Lage und Form kein differenzialdiagnostisches Problem dar. Von der *Choledochozele* müssen weitere Formen der zystischen Gallengangserweiterung, insbesondere die Choledochuszyste, aber auch maligne Tumoren der Papille abgegrenzt werden.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Sowohl Choledochusdivertikel als auch Choledochozele sollten bei der Notwendigkeit zur weiteren Abklärung mittels MRT mit MRCP untersucht werden. Stehen primär therapeutische Überlegungen im Vordergrund ist eine ERC/PTC angezeigt.

Merke ! Choledochusdivertikel und Choledochozele sind seltene Formen der zystischen Gallenwegsfehlbildung, in der Regel klinisch stumm und können durch vermehrte Neigung zum Gallensteinleiden auffällig werden. Diagnostische Klärung bringen MRT mit MRCP oder ERC/PTC.

Multiple segmentale Gallengangszysten (Typ IV nach Todani)

Definition Unter multiplen segmentalen Gallengangszysten werden zum einen multiple Zysten der intra- und extrahepatischen Gallenwege sowie eine aneurysmatische Erweiterung des Ductus choledochus (Typ IVa nach Todani), zum anderen multiple extrahepatische Gallengangszysten bei unauffälligem intrahepatischem Gangsystem (Typ IVb nach Todani) verstanden.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Für die Entstehung der Gangzysten werden sowohl Mündungsanomalien von Ductus choledochus und Ductus pancreaticus (vgl. Choledochuszyste) als auch genetische und embryonale Faktoren (vgl. Caroli-Syndrom) verantwortlich gemacht. Die Patienten neigen durch die zystischen Aufweitungen

des ableitenden Gallenwegssystems analog zur Gallensteinbildung. Über eine vermehrte maligne Entartung wurde bisher nicht berichtet. Dennoch ist, wie bei Choldochuszysten und Caroli-Syndrom, aufgrund vergleichbarer Pathomechanismen von einem erhöhten Risiko für die Entstehung eines CCC auszugehen.

Klinische Symptomatik

Die klinische Symptomatik orientiert sich, analog den Patienten mit anderen zystischen Gallenwegsanomalien, am assoziierten Gallensteinleiden mit seinen möglichen Komplikationen.

Radiologische Symptomatik

Eine erste Verdachtsdiagnose auf Gallengangszysten wird meist *sonographisch* gestellt. Dabei erkennt man zahlreiche echoarme Aufweitungen des intra- und extrahepatischen Gallenwegssystems. Für die sichere Zuordnung eignen sich *MRT mit MRCP* (Abb. 7.45), *ERC/PTC* bzw. die *intravenöse Cholangiographie* und neuerdings auch die *MSCT* mit Sekundärrekonstruktionen. Alle Verfahren zeigen hyperintense (MRT), hypodense (MSCT) bzw. kontrastmittelgefüllte Aussackungen des intra- bzw. extrahepatischen Gallenwegssystems ohne Stenosen. *Nuklearmedizinische Verfahren* kommen hier nicht mehr routinemäßig zum Einsatz.

Differenzialdiagnose

Insbesondere die Choledochuszyste und andere Formen der zystischen Gallenwegsfehlbildungen müssen differenzialdiagnostisch ausgeschlossen werden.

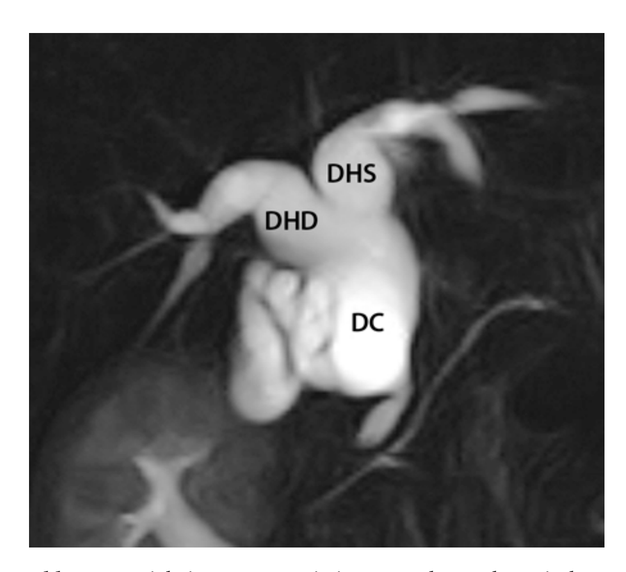


Abb. 7.45. 7-jähriger Junge mit intra- und extrahepatischen Gallenwegszysten (Typ IVa). MRCP in Projektionstechnik mit Dokumentation zystischer Erweiterungen des Ductus choledochus (*DC*) sowie des rechten (*DHD*) und linken (*DHS*) Ductus hepaticus

Gleiches gilt für andere zystische Veränderungen intra-, extrahepatisch und pankreatisch sowie für Abszesse und weitere Formen der Cholestase.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Auch die multiplen intra- und extrahepatischen Gallengangszysten werden heute primär mit der MRT mit MRCP untersucht und lediglich im Fall einer notwendigen Drainage oder einer Histologiegewinnung mittels ERC/PTC.

Merke ! Hereditäre intra- und extrahepatische Gallenwegszysten sind selten und werden meist im Rahmen eines Gallensteinleidens bekannt. Die günstigsten Untersuchungsmodalitäten sind MRT mit MRCP oder ERC/PTC. Abzugrenzen ist insbesondere die Choledochuszyste.

Caroli-Syndrom (Typ V nach Todani)

Definition Als Caroli-Syndrom wird eine kavernöse Ektasie der großen intrahepatischen Gallengänge bezeichnet.

In der Originalarbeit von Caroli 1958 wurde lediglich eine sackförmige Dilatation der linksseitigen intrahepatischen Gallengänge beschrieben. Auch wenn diese Form die häufigste ist, wird heute neben der ursprünglichen lokalen Form auch die generalisierte beidseitige zystische Erweiterung der intrahepatischen Gallengänge als Caroli-Syndrom bezeichnet.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Das Caroli-Syndrom wird sowohl unter den zystischen Gallenwegserweiterungen (Typ V nach Todani) als auch unter den polyzystischen Lebererkrankungen (Typ IV) klassifiziert. Es ist selten und eine autosomal-rezessive Vererbung scheint wahrscheinlich. Eine Geschlechtsprädisposition ist nicht bekannt. Die Diagnose wird in der Regel spätestens bis zur 3. Lebensdekade gestellt.

Histologisch liegen segmentale divertikelartige Dilatationen der intrahepatischen Gallengänge in fibrosierenden Portalfeldern vor. Ätiologisch werden neben der genetischen Komponente sowohl eine arterielle Minderperfusion perinatal als auch eine Schwäche der fibromuskulären Wand der Gallengänge vermutet. Ähnlich den übrigen zystischen Gallenwegsfehlbildungen wird auch beim Caroli-Syndrom eine erhöhte Neigung zur Cholelithiasis beobachtet mit ggf. Komplikationen in Form von Cholangitis und Sepsis. Mit der Erkrankung sind aufgrund der Zugehörigkeit zu den polyzystischen Lebererkrankungen die kongenitale Leberfibrose und die infantile polyzystische Nierenerkrankung häufig assoziiert. Ebenso wurde über die Ausbildung einer

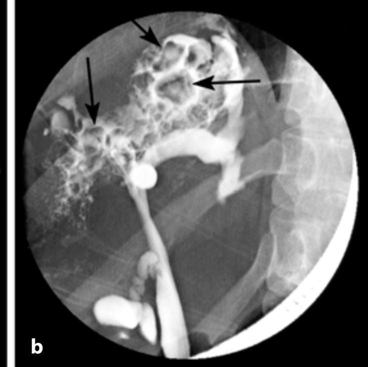


Abb. 7.46 a, b. 15-jährige Patientin mit Cholangitis und Gallenwegskonkrementen bei Caroli-Syndrom. **a** In der CT-Darstellung multipler, miteinander kommunizierender hypodenser Areale in der Leber (*Pfeile*), entsprechend den dilatierten Gallenwegen mit schlecht abgrenzbaren Konkrementen. Angedeutetes „central dot sign" (*Pfeilspitze*). **b** Die ERC zeigt ein wabiges Muster der zystisch dilatierten intrahepatischen Gallengänge mit Füllungsaussparungen, die den intraduktalen Konkrementen (*Pfeile*) entsprechen. (Mit freundlicher Genehmigung von Prof. Stefan Feuerbach, Regensburg)

Markschwammniere und im Kindesalter die Nephronophthisis berichtet. Das Caroli-Syndrom gilt als Präkanzerose für die Entwicklung eines CCC.

Klinische Symptomatik

Patienten mit Caroli-Syndrom werden in der Regel mit Beschwerden des Gallensteinleidens klinisch auffällig: krampfartige Oberbauchbeschwerden, Fieber, rezidivierende Ikterusschübe. Nur in seltenen Fällen entwickeln sich eine portale Hypertension und eine Leberzirrhose.

Radiologische Symptomatik

Sonographisch erkennt man zahlreiche dilatierte intrahepatische Gallengänge und ggf. intraduktale Konkremente oder Sludge. Nur bei optimalen Schallbedingungen und ausgedehnter Dilatation lassen sich kleinste Portaläste als echoreiche Struktur innerhalb der echoarmen Zysten nachweisen.

Computertomographisch stellen sich multiple hypodense rundliche Läsionen dar (Abb. 7.46 a). Eine Unterscheidung zwischen Zyste, zystischer Dilatation und erweitertem intrahepatischem Gallenwegssystem ist auf den axialen Bildern allein weder nativ noch nach Kontrastmittelgabe möglich. Als hinweisend gilt das so genannte „central dot sign". Dabei lassen sich nach Kontrastmittelgabe kleinste hyperdense Punkte zentral oder peripher in einzelnen der hypodensen Formationen nachweisen. Es handelt sich um kleinste Pfortaderäste, die aufgrund der zystischen Dilatation komplett von Gallengang umgeben scheinen. Sekundärrekonstruktionen aus *MSCT-Datensätzen* bestätigen die Diagnose direkt. Auch sekundäre Abszedierungen werden anhand des randständigen Kontrastmittelenhancements in der CT erkannt.

Mittels *MRT* lässt sich in der kontrastverstärkten T1-gewichteten Sequenz das „central dot sign" analog zur CT nachweisen. Diagnostisch ist jedoch die *MRCP*, die die Erweiterung der intrahepatischen Gallengänge direkt darstellt. Zusätzliche axiale T2-gewichtete Sequenzen erlauben den Nachweis einer evtl. assoziierten Cholelithiasis oder sekundärer Leberabszesse.

Mit den direkten Verfahren *ERC/PTC* oder auch der *konventionellen Cholangiographie* können ebenfalls die sackartigen Erweiterungen der intrahepatischen Gallengänge direkt zur Abbildung gebracht werden (Abb. 7.46 b). *Nuklearmedizinische Verfahren* kommen zur Abklärung eines Caroli-Syndroms nicht routinemäßig zum Einsatz.

Differenzialdiagnose

Als wichtigste Differenzialdiagnosen sind die anderen Formen der polyzystischen Lebererkrankung, Dilatationen des intrahepatischen Gallenwegssystems benigner und maligner Genese, Entzündungen sowie die primär sklerosierende Cholangitis (PSC) anzusehen. Bei letzterer liegen jedoch neben Dilatationen auch Stenosen des intra- und ggf. extrahepatischen Gallenwegssystems vor.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Wegweisend für das Caroli-Syndrom sind neben der Sonographie mit Nachweis einer Erweiterung der intrahepatischen Gallengänge die MRCP mit der direkten Darstellung sowie die CT/MRT mit Nachweis des „central dot signs". Die direkten Verfahren ERC/PTC werden primär unter therapeutischen Gesichtspunkten durchgeführt.

Merke ! Das Caroli-Syndrom ist eine seltene Form der polyzystischen Lebererkrankung bzw. der zystischen Gallengangsfehlbildung mit segmentaler Erweiterung der intrahepatischen Gallengänge. Klinisch auffällig geworden durch die Symptome der Cholelithiasis wird die Diagnose mittels MRCP oder CT, seltener direkt mittels ERC/PTC gestellt. Auf eine erhöhte Prädisposition zur Entwicklung eines CCC ist zu achten.

7.2.3.4 Atresie und Hypoplasie von Gallenblase und Gallenwegen

Atresie von Gallenblase und Gallenwegen

Definition Die Gallengangsatresie ist durch das vollständige Fehlen der Gallenwege und/oder der Gallenblase gekennzeichnet.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen
Bei der Gallengangsatresie werden, abhängig von Höhe und Ausdehnung des Fehlens von Gallenblase und/oder Gallenwegen, 3 Gruppen unterschieden, die etwa 97% aller vorkommenden Fälle abbilden (Abb. 7.47 a–h):

- In etwa 60% dieser Fälle liegt eine komplette Atresie von Gallenblase und Gallenwegen vor,
- in weiteren 15% eine vollständige Ausbildung der Gallenblase, die jedoch keinen Anschluss an das ableitende Gallenwegssystem besitzt und
- in 22% der Fälle eine vollständige Anlage der Gallenblase mit Anschluss an den Ductus choledochus.

Bei etwa 10% aller Gallengangsatresien kommt es zur Zystenausbildung in den atretischen Ganganteilen (s. Abschn. 7.2.3.3). Eine isolierte Agenesie bzw. Atresie der Gallenblase ist außerordentlich selten (0,04–0,07% in Autopsieberichten), häufiger liegt eine ektope Lage des Organs vor. Die Wahrscheinlichkeit der biliären Atresie wird auf 1:14.000 geschätzt und ist in 40% der Fälle die Ursache einer Cholestase im Neugeborenenalter. Sie macht damit, ebenso wie die Neugeborenenhepatitis, etwa ein Drittel der Fälle eines progredienten Neugeborenenikterus aus. Pathopysiologisch wird sowohl für die Gallengangsatresie als auch für die Neugeborenenhepatitis eine fetale inflammatorische Viruscholangitis angenommen. Bei der Gallengangsatresie kommt es durch die Infektion zu Vernarbung und Verschluss des ableitenden Gallenwegssystems, bei der Neugeborenenhepatitis unter Erhalt der extrahepatischen Gallenwege zu einer ausgeprägten Leberschädigung.

Etwa 10% aller Fälle der biliären Atresie sind mit einem nichtkardialen Polyspleniesyndrom assoziiert. Dabei liegen eine Polysplenie, ein Situs inversus partialis oder totalis, eine Malrotation, eine präduodenale Pfortader, eine Azygoskontinuation der V. cava inferior, ein anomaler Abgang der A. hepatica und eine linksseitige Isomerie der Lunge vor.

Klinische Symptomatik
Typisches Erscheinungsbild jeder Gallengangsatresie – unabhängig von ihrer Ausprägung – ist der Ikterus prolongatus mit überwiegend konjugiertem Bilirubin. In 80% der Fälle bleiben die Stühle acholisch, die

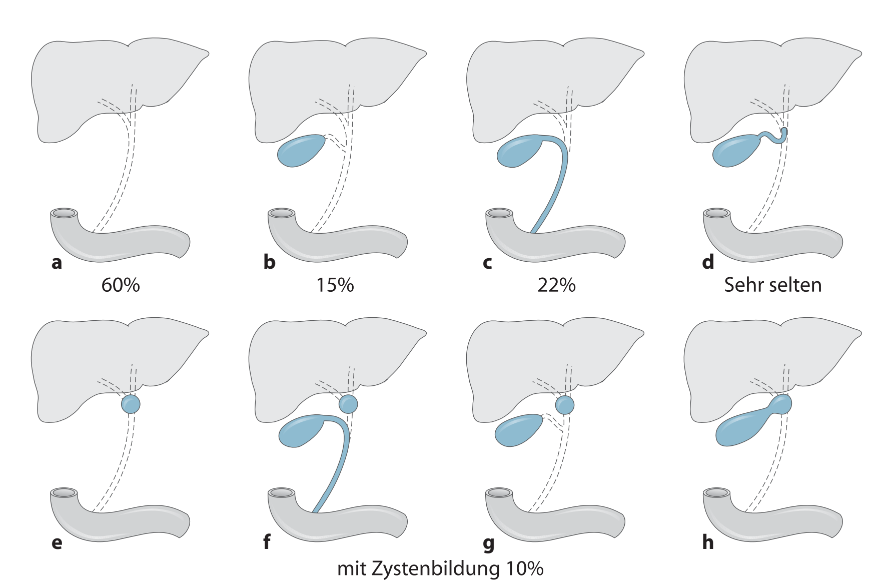


Abb. 7.47 a–h. Schematische Darstellung der verschiedenen Formen der Gallengangsatresie und ihrer Häufigkeiten. **a** Vollständige Atresie von Gallenblase und Gallenwegen. **b** Isolierte Gallenblase bei Atresie der Gallenwege. **c** Atresie der intrahepatischen Gallenwege und des Ductus hepaticus communis. **d** Isolierte Gallenblase und Ductus cysticus bei Atresie der intra- und extrahepatischen Gallengänge. **e** Isolierte Zyste in der Hepatikusgabel bei Atresie der intra- und extrahepatischen Gallenwege einschließlich der Gallenblase. **f** Isolierte Zyste in der Hepatikusgabel bei Atresie der intrahepatischen Gallenwege und des Ductus hepaticus communis. **g** Isolierte Zyste in der Hepatikusgabel und isolierte Gallenblase bei Atresie der intra- und extrahepatischen Gallenwege. **h** Zyste in der Hepatikusgabel mit Anschluss an die ektop gelegene Gallenblase. Atresie der intra- und extrahepatischen Gallenwege sowie des Ductus cysticus

Leber ist vergrößert und bei der Palpation hart. In den restlichen Fällen ist die Diagnose weniger offensichtlich, und eine weitere Diagnostik muss so rasch wie möglich erfolgen. Die Differenzierung von Gallengangsatresie und Neugeborenenhepatitis ist aufgrund der unterschiedlichen therapeutischen Ansätze von großer Relevanz. Eine biliäre Atresie muss innerhalb der ersten 3 Lebensmonate einer operativen Sanierung (Portoenterostomie nach Kasai) zugeführt werden, da in höherem Lebensalter durch die progressive Gallengangsobliteration die Überlebensrate rasch absinkt. Die Therapie der Neugeborenenhepatitis hingegen ist medikamentös.

Radiologische Symptomatik

Zur Abklärung des prolongierten Neugeborenenikterus erfolgt zunächst immer eine *Sonographie* der Leber. Diese muss, aufgrund der Sonomorphologie des Neonaten, mit einer Frequenz von 7–14 MHz durchgeführt werden. Da die Leber bei Gallengangsatresien im frühen Säuglingsalter – trotz später intraoperativ nachweisbaren ausgeprägten Parenchymveränderungen – sonomorphologisch meist unauffällig zur Darstellung kommt, schließt dieses Kriterium die Diagnose nicht aus. Der Ductus choledochus ist im Neugeborenenalter selten eindeutig in seiner gesamten Länge identifizierbar, und die Darstellung der intrahepatischen Gänge gelingt nur im dilatierten Zustand. Auch stellen der Nachweis oder das Fehlen der Gallenblase kein zuverlässiges Kriterium zur Sicherung der Diagnose einer biliären Atresie dar. Wenn sich bei nüchternem Kind keine Gallenblase oder eine kleine Gallenblase oder Zyste in der Porta hepatis findet, ist dies allerdings hochverdächtig auf eine biliäre Atresie, da bei 90% der Kinder mit Neugeborenenhepatitis die Gallenblase unauffällig ist (Abb. 7.48 a).

Zur weiteren Abklärung muss bei Verdacht auf eine Gallengangsatresie immer eine *hepatobiliäre Funktionsszintigraphie* durchgeführt werden. Diese sollte nach Gabe von Phenobarbital zur Anregung der Gallensekretion die Blutpoolphase, die Leberphase und Spätaufnahmen nach 24 Stunden umfassen. Die frühen Phasen geben Aufschluss über die Aufnahme des Radiopharmakons aus dem Blut, die Spätphase ist erforderlich, da bei der neonatalen Hepatitis die Ausscheidung in den Darm oft verzögert ist. Ist auch nach 24 Stunden keine Aktivität im Darm nachweisbar, ist mit hoher Sicherheit von einer Gallengangsatresie auszugehen (Abb. 7.48 b). Der Nachweis des Radiopharmazeutikums im Darm schließt die Gallengangsatresie aus.

In unklaren Fällen muss die operative Sicherung durch eine *intraoperative direkte Cholangiographie* erzwungen werden. Exemplarisch wird über den Einsatz der *MRCP* in der diagnostischen Abklärung der

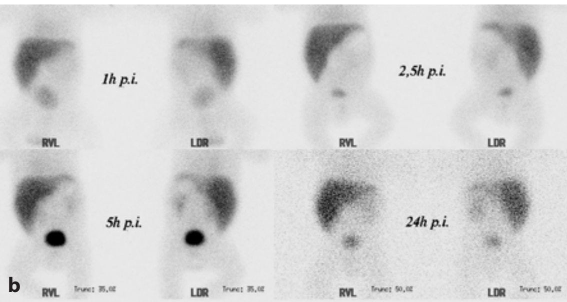


Abb. 7.48 a, b. 8 Wochen alter männlicher Säugling mit prolongiertem Ikterus. **a** Fehlender Nachweis einer Gallenblase in der B-Bild-Sonographie und somit Verdacht auf Gallengangsatresie. **b** Auch in der ^{99m}Tc-HIDA-Szintigraphie fehlender Nachweis einer Gallenblase. Die Spätaufnahmen 24 h p. i. zeigen keinen Abstrom des Radiopharmakons in den Darm

Gallengangsatresie berichtet. Das Verfahren ist jedoch, ebenso wie die *ERCP*, momentan für diese Fragestellung nicht als etabliert anzusehen.

Differenzialdiagnose

Aufgrund der klinischen Symptomatik des persistierenden Neugeborenenikterus stellen die neonatale Hepatitis, das Alagille-Syndrom, die spontane Perforation des Ductus choledochus und die verschiedenen Formen der zystischen Gallengangsfehlbildungen die wichtigsten Differenzialdiagnosen zur Gallengangsatresie dar (Tabelle 7.3).

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Beim Verdacht auf Gallengangsatresie muss neben der Sonographie immer eine hepatobiliäre Funktionsszintigraphie durchgeführt werden. In weiter unklaren Fällen erfolgt die Sicherung durch intraoperative Cholangiographie bzw. Biopsie. Die MRCP

Tabelle 7.3. Ursachen der Cholestase bei Kindern

	Neugeborene	Kinder
Intrahepatisch	Sklerosierende Cholangitis Transiente neonatale Cholestase Mangel an interlobulären Gallengängen (Alagille-Syndrom/nichtsyndromatisch) Morbus Byler α_1-Antitrypsin-Mangel Infektionen Mukoviszidose Parenterale Ernährung Morbus Niemann-Pick Tyrosinämie Galaktosämie Mitochondriale Atmungskettendefekte	Virushepatitis Drogeninduzierte Hepatitis Benigne rezidivierende Cholestase α_1-Antitrypsin-Mangel Morbus Byler Mukoviszidose Alagille-Syndrom
Extra- und intrahepatisch	Biliäre Atresie (40%)	Sklerosierende Cholangitis
Extrahepatisch	Cholelithiasis Choledochuszyste Perforation Duodenalduplikatur Pankreashämangiom	Cholelithiasis Choledochuszyste Raumforderung Obstruktion der Pfortader Postoperative Stenose Lebertrauma

spielt aktuell noch keine etablierte Rolle, die ERC wird nicht eingesetzt.

Merke ! Die biliäre Atresie ist eine häufige Ursache des persistierenden Neugeborenenikterus und in 10% der Fälle mit dem nichtkardialen Polyspleniesyndrom vergesellschaftet. Sie kann mit dem Ultraschall allein nicht sicher diagnostiziert werden, sodass die hepatobiliäre Funktionsszintigraphie die wichtigste Untersuchung darstellt. In Zweifelsfällen ist die Diagnose durch eine intraoperative Gallenwegsdarstellung zu erzwingen. Aufgrund der sich rasch verschlechternden Prognose muss die Diagnose so früh wie möglich gestellt werden. Die Therapie ist operativ (Portoenterostomie nach Kasai).

Hypoplasie von Gallenblase und Gallenwegen

Definition Im Gegensatz zur Gallengangsatresie mit vollständigem Fehlen der Gallengänge stellt ihre Hypoplasie eine Unterwicklung des biliären Systems dar.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Die häufigste Form der Gallenwegshypoplasie tritt im Rahmen des Alagille-Syndroms (arteriohepatische Dysplasie) auf. Seine Hauptcharakteristika sind neben der chronischen Cholestase eine abnorme Fazies, Augenanomalien, Schmetterlingswirbel und Pulmonalarterienhypoplasie oder -stenose. Die genaue Ätiologie ist unbekannt, eine genetische Komponente wird vermutet. Mit einer geschätzten Häufigkeit von 1:100.000 gilt das Alagille-Syndroms als Prädisposition eines hepatozellulären Karzinoms (HCC).

Die nichtsyndromale Form der Gallenwegshypoplasie ist extrem selten. In Ausnahmefällen findet sich eine partielle Hypoplasie der Gallengänge auch beim Erwachsenen.

Klinische Symptomatik

Auch die Patienten mit Gallenwegshypoplasien können sich durch einen persistierenden Neugeborenenikterus auszeichnen. Im Fall des Alagille-Syndroms wird die Symptomatik zusätzlich durch die assoziierten Fehlbildungen insbesondere im Bereich der Pulmonalarterien bestimmt. Die nichtsyndromalen Formen werden zumeist zufällig entdeckt.

Radiologische Symptomatik

Beim Alagille-Syndrom ist die *Sonographie* beim Neugeborenen meist unauffällig. Demgegenüber können aber bei älteren Kindern, die nicht in der Neonatalperiode auffällig werden, gelegentlich ein inhomogenes Leberparenchym oder Regeneratknoten nachgewiesen werden.

Typischerweise zeigt sich durch den beeinträchtigten Abfluss der Galle in der *hepatobiliären Funktionsszintigraphie* keine normale Ausscheidung des Radiopharmazeutikums in den Darm. Der Nachweis von einem oder mehreren Schmetterlingswirbeln mit Hilfe der *konventionellen BWS-Aufnahme a.-p.* (Abb. 7.49) erhärtet die Diagnose, die definitiv durch eine Leberbiopsie gesichert werden muss.

Abb. 7.49. 10 Tage alter männlicher Säugling mit Alagille-Syndrom. In der konventionellen Wirbelsäulenaufnahme a. p. zeigen sich mehrere Schmetterlingswirbel (*Pfeile*)

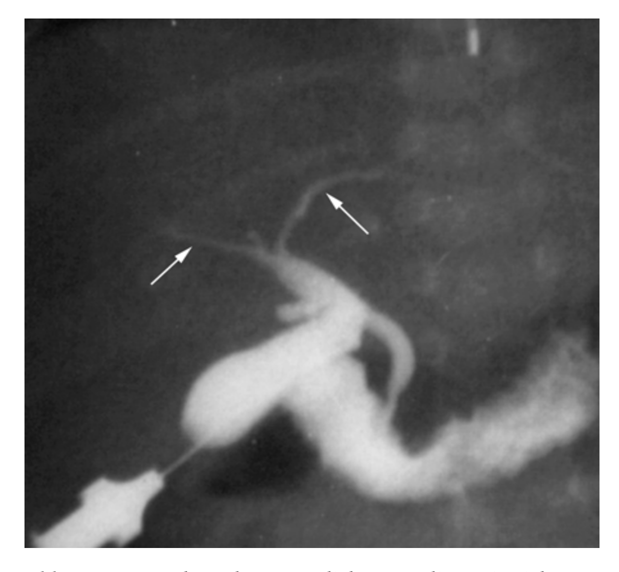


Abb. 7.50. 4 Wochen alter männlicher Säugling mit nichtsyndromaler Form einer Gallengangshypoplasie. In der wegen des Verdachts auf Gallengangsatresie durchgeführten intraoperativen Cholangiographie zeigt sich ein kaliberschwaches intrahepatisches Gallengangssystem (*Pfeile*). Die Biopsie bestätigte eine Gallengangshypoplasie

Differenzialdiagnose
Bedingt durch den persistierenden Neugeborenenikterus beim Alagille-Syndrom stellen neben der neonatalen Hepatitis und der Gallengangsatresie die spontane Choledochusperforation und die verschiedenen Formen der zystischen Gallenwegsfehlbildungen die entscheidenden Differenzialdiagnosen dar.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie
Neben der Sonographie erhärten die hepatobiliäre Funktionsszintigraphie und die konventionelle Röntgenaufnahme der BWS die Diagnose eines Alagille-Syndroms. Zur Sicherung erfolgt immer eine Leberbiopsie. Die nichtsyndromalen Formen werden zufällig entdeckt (Abb. 7.50, Abb. 7.51).

Merke ! Die häufigste Form der Gallengangshypoplasie tritt im Rahmen des Alagille-Syndroms auf. Zur Diagnosesicherung werden Sonographie, hepatobiliäre Funktionsszintigraphie und als Referenzstandard die Leberbiopsie eingesetzt. Pathognomonisch sind Schmetterlingswirbel der BWS. Eine erhöhte Prädisposition für ein HCC ist zu beachten. Die nichtsyndromale Form ist sehr selten.

Abb. 7.51. 41-jähriger Patient mit Verdacht auf Choledocholithiasis. ERCP mit unauffälligem Lumen des extrahepatischen Gallenwegssystems. Hypoplasie des rechten Ductus hepaticus und seiner Verzweigungen (*Pfeil*)

Literatur zu Abschn. 7.2.3

Alagille D (1995) Intrahepatic cholestasis with morphological changes of intrahepatic bile ducts. In: Roy CC, Silverman A, Alagille D (eds) Pediatric clinical gastroenterology. Mosby, St. Louis, pp 672–678
Brancatelli G, Federle MP, Vilgrain V, Vullierme MP, Marin D, Lagalla R (2005) Fibropolycystic liver disease: CT and MR imaging findings. Radiographics 25: 659–670
Choi BI (1990) Caroli disease: central dot sign in CT. Radiology 174: 161–163
Dirisamer A, Friedrich K, Schima W (2005) Anatomie und Normvarianten der Segmente. Gefäße und Gallengänge der Leber. Radiologe 45: 8–14
Govil S (1998) Choledochal cysts: evaluation with MR cholangiography. Abdom Imaging 23: 616–619
Guy F (2002) Caroli`s disease: magnetic resonance imaging features. Eur Radiol 12: 2730–2736
Jacquemin E, Lykavieris P, Chaoui N, Hadchouel M, Bernard O (1998) Transient neonatal cholestasis: origin and outcome. J Ped Surg 25: 1027–1029
Kim OH, Chung HJ, Choi BG (1995) Imaging of the choledochal cyst. Radiographics 15: 69–88
Lee VS, Krinsky GA, Nazzaro CA (2004) Defining intrahepatic biliary anatomy in living liver donor candidates at mangafodipir trisodium-enhanced MR cholangiography versus conventional T2-weighted MR cholangiography. Radiology 233: 659–666
Löweneck H (1972) Anatomische Varianten der Lebergebilde. Chirurg 43: 345–350
Loeweneck H, Feifel G (1993) Leber und Extrahepatische Gallenwege. In: Lanz T v, Wachsmuth W (Hrsg) Praktische Anatomie, Bd 2, Teil 6 Bauch. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo, S 213–290
Nakamura T, Tanaka K, Kiuchi T (2002) Anatomical variations and surgical strategies in right lobe living donor liver transplantation: lessons from 120 cases. Transplantation 73: 1896–1903
Pariente D (2005) The biliary tract. In: Carty H, Brunelle F., Stringer DA, Kao SCS (eds) Imaging children, vol 2, 2nd edn. Elsevier, Edinburgh, pp 1599–1616
Taourel P, Bret PM, Reinhold C, Barkun AN, Atri M (1996) Anatomic variants of the biliary tree: diagnosis with MR cholangiopancreatography. Radiology 199: 521–527
Todani T, Watanabe Y, Narusue M, Tabuchi K, Okajima K (1977) Congenital bile duct cysts: classification, operative procedures and review of thirty-seven cases including cancer arising from choledochal cyst. Am J Surg 134: 263–269
Traverso LW (1986) Management of biliary cysts. Probl Gen Surg 3: 147–156

7.2.4 Fehlbildungen der Gefäße von Leber, Gallenblase und Gallenwegen

7.2.4.1 Lagevarianten der Gefäße von Leber, Gallenblase und Gallenwegen

Bei den Gefäßen von Leber, Gallenblase und Gallenwegen treten eine Vielzahl von normvarianten Verläufen des arteriellen, portalen und venösen Systems auf.

Lagevarianten der arteriellen Gefäße

Als Lagevarianten arterieller Gefäße werden aberrierende oder akzessorische Äste der großen Blutleiter des Abdomens bezeichnet.

Sie treten bei 25–50 % der Patienten als Normvarianten auf.

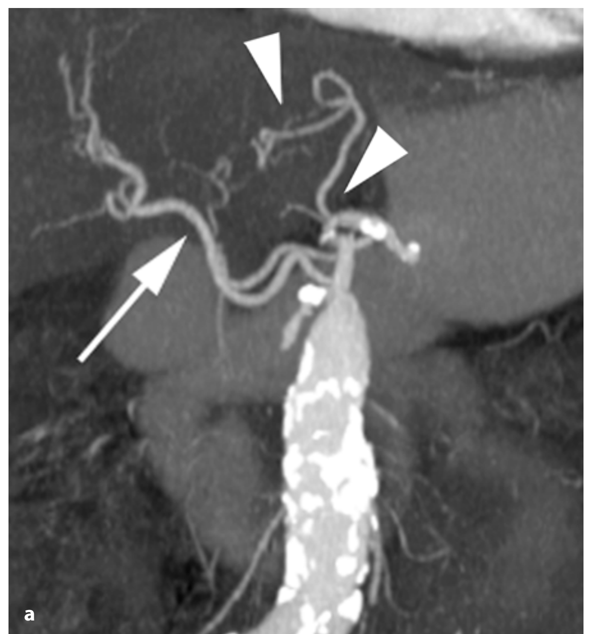
Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Zu den Lagevarianten des arteriellen Gefäßsystems im oberen Abdomen gehören die aberrierende oder akzessorische A. hepatica dextra aus der A. mesenterica superior (11–17 %; Abb. 7.52 a) und die aberrierende oder akzessorische A. hepatica sinistra aus der A. gastrica sinistra (5–23 %; Abb. 7.52 b, Abb. 7.53). Deutlich seltener sind die Varianten des direkten Abgangs der A. hepatica dextra aus der Aorta, des Ursprungs der A. hepatica propria aus dem Truncus coeliacus oder der komplette Abgang der A. hepatica communis aus der A. mesenterica superior oder der A. gastrica sinistra. Gleiches gilt für die seltenen Verschmelzungen von Truncus coeliacus und A. mesenterica superior (Truncus hepatomesentericus). Zusätzlich werden zahlreiche Kombinationen der genannten Normvarianten beobachtet. Eine gute Übersicht bietet die von Michel vorgeschlagene Klassifikation (Abb. 7.54 a–k).

Als seltene Normvariante (5–7 %) entspringt die A. cystica, die normalerweise von der A. hepatica dextra abgeht aus der A. hepatica communis, der A. hepatica sinistra oder medialis bzw. aus der A. gastroduodenalis. In 25 % der Fälle ist sie auch doppelt angelegt.

Klinische Symptomatik

Normvarianten des arteriellen Gefäßsystems von Leber, Gallenblase und Gallenwegen werden generell zufällig diagnostiziert und sind nicht mit klinischen Symptomen verbunden. Relevanz weisen sie zur operativen Planung von resektiven Maßnahmen und im Rahmen der interventionellen Therapie (Embolisation, lokoregionale Chemotherapie) oder in der präoperativen Diagnostik vor Lebertransplantation (Lebendspender und Empfänger) auf.



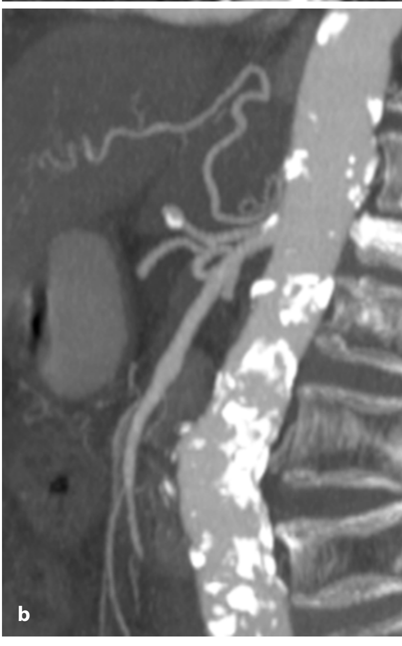


Abb. 7.52 a, b. 85-jährige Patientin mit perforierter Sigmadivertikulitis und kotiger Unterbauchperitonitis. Zufallsbefund arterieller Normvarianten in der präoperativen MSCT. **a** Koronare MIP-Rekonstruktion mit Darstellung einer aberrierenden A. hepatica communis aus der A. mesenterica superior (*Pfeil*). Zusätzlich selektiver Abgang der A. gastrica sinistra aus der Aorta und akzessorische A. hepatica sinistra aus der A. gastrica sinistra (*Pfeilspitzen*). **b** Sagittale MIP-Rekonstruktion zu **a**

Abb. 7.53. 64-jähriger Patient mit Kolonkarzinom. Zufallsbefund einer akzessorischen A. hepatica sinistra (*Pfeil*) aus der A. gastrica sinistra in der präoperativen Katheterangiographie

Radiologische Symptomatik

Arterielle vaskuläre Normvarianten können beim Kind in aller Regel, beim Erwachsenen gelegentlich *dopplersonographisch* erfasst werden.

Mit *CE-MRA* oder *CTA* ist eine Darstellung der großen arteriellen Gefäßäste, aber auch kleinerer peripherer arterieller Äste möglich. Bei kleineren Segmentästen ist die CTA aus MSCT-Datensätzen aufgrund ihrer höheren räumlichen Auflösung der CE-MRA überlegen. Neben den Originalbildern können bei beiden Verfahren angiographische Darstellungen in Form von MIP-Rekonstruktionen angefertigt werden. Damit sind die Schnittbildverfahren der Katheterangiographie in ihrer Aussagekraft zumindest gleichwertig.

Die *Katheterangiographie* spielt zumeist keine wesentliche diagnostische Rolle mehr und wird im Rahmen einer geplanten Intervention zur Festlegung und Dokumentation der prätherapeutischen Gefäßanatomie eingesetzt.

Differenzialdiagnose

Differenzialdiagnostische Überlegungen spielen bei den arteriellen Normvarianten auch angesichts fehlender klinischer Symptomatik keine Rolle.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Werden vaskuläre Normvarianten sonographisch diagnostiziert, ist – außer bei geplantem interventionellen Vorgehen – eine weitere diagnostische Abklärung nicht erforderlich. Erfolgt primär eine weiter-

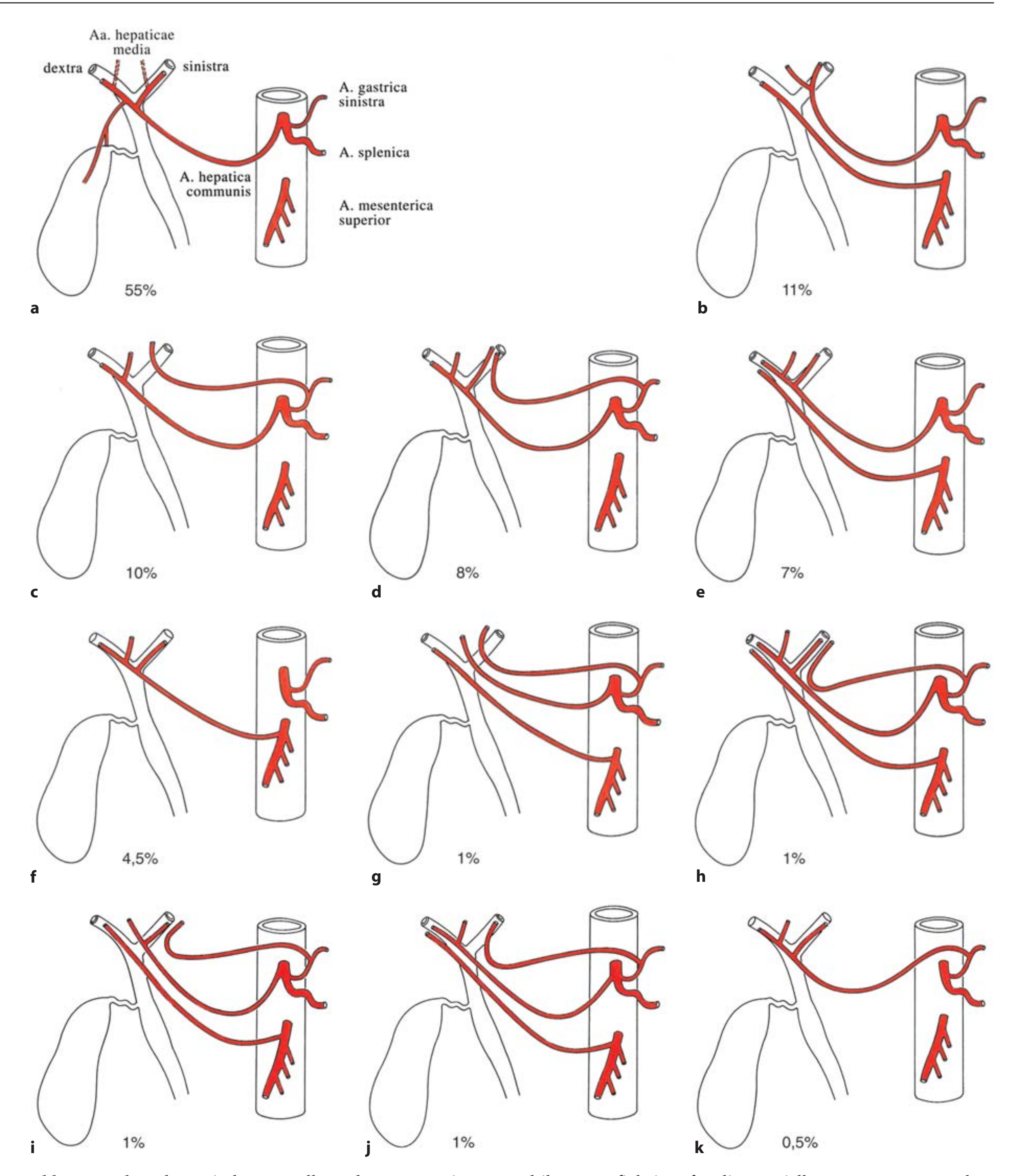


Abb. 7.54 a–k. Schematische Darstellung der Normvarianten und ihrer Häufigkeiten für die arterielle Versorgung von Leber, Gallenblase und Gallenwegen

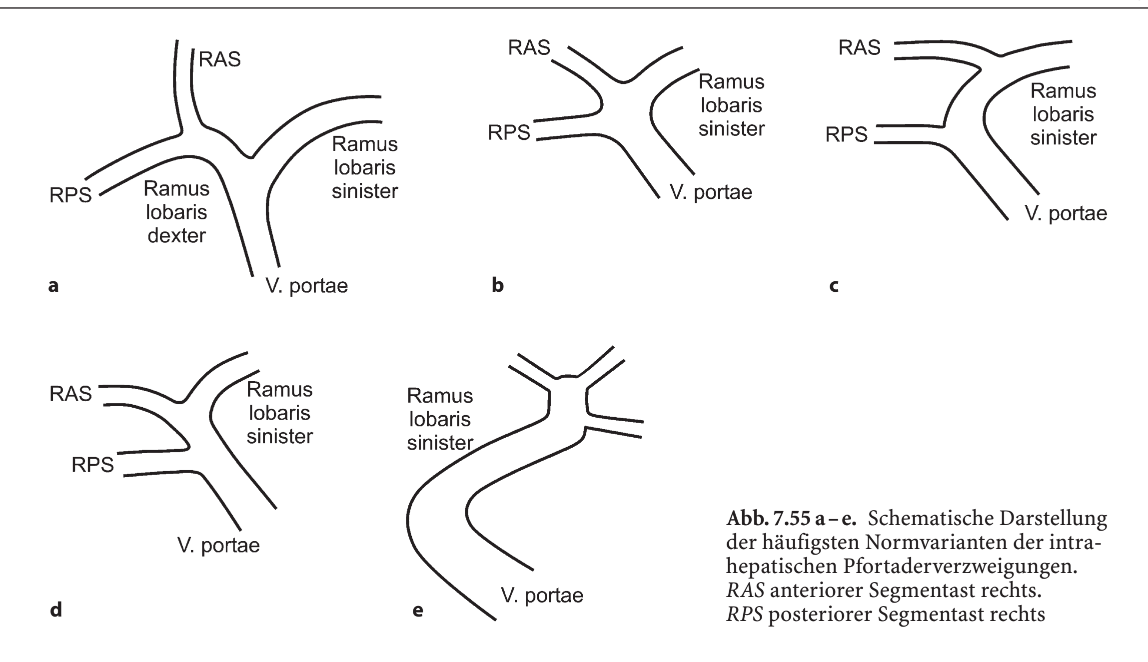


Abb. 7.55 a–e. Schematische Darstellung der häufigsten Normvarianten der intrahepatischen Pfortaderverzweigungen. *RAS* anteriorer Segmentast rechts. *RPS* posteriorer Segmentast rechts

führende Schnittbilddiagnostik bietet die CTA eine bessere Auflösung kleinerer arterieller Segmentäste und ist hierfür der CE-MRA vorzuziehen. Steht das therapeutische Vorgehen im Vordergrund, wird eine Katheterangiographie in DSA-Technik angefertigt.

Merke ! Normvarianten des arteriellen Gefäßsystems sind häufig, meist jedoch klinisch und therapeutisch unbedeutend. Eine Relevanz ist lediglich bei interventionellem Vorgehen (Chemoembolisation, lokoregionale Chemotherapie) oder bei der präoperativen Abklärung vor Lebertransplantation (Lebendspender und Empfänger) gegeben. Diese erfolgt mittels CTA oder CE-MRA, im Falle des therapeutischen Ansatzes direkt mittels Katheterangiographie.

Lagevarianten der portalen Gefäße

Definition Unter Lagevarianten der portalen Gefäße werden normvariante Verläufe der portalen Blutleiter bezeichnet.

Sie werden bei etwa 20% der Patienten beobachtet, wobei Varianten der Segmentäste bei fast allen Menschen zu finden sind.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Die häufigste Variante des intrahepatischen Pfortaderverlaufs stellt der Trifurkationstyp (8–10%) dar, bei dem anstelle eines rechten Pfortaderasts der anteriore und posteriore Segmentast direkt aus der V. porta entspringen. Weniger häufig sind der Ursprung des rechten posterioren Asts aus dem Pfortaderhauptstamm (5–6%) und der Abgang des rechten anterioren Segmentasts aus dem linken Pfortaderast (3–4%; Abb. 7.55 a–e). Eine extrahepatische Lageanomalie stellt die präduodenale Pfortader dar, die aus einer fehlenden Obliteration der embryonal bestehenden inferioren Verbindung der paarig angelegten Nabelvenen resultiert. Sie ist häufig mit dem Pancreas anulare, mit einer Duodenalstenose, einer Duodenalmembran oder einer Malrotation vergesellschaftet und tritt auch beim nichtkardialen Polyspleniesyndrom (s. Abschn. 7.2.3.4) auf.

Extrahepatisch wird die Einmündung der V. mesenterica inferior in die V. lienalis lediglich in etwa 40% der Fälle beobachtet. Demgegenüber mündet die V. mesenterica inferior in etwa 30% in die V. mesenterica superior, in ebenfalls etwa 30% bildet sie zusammen mit V. mesenterica superior und V. lienalis den Pfortaderursprung.

Als seltene Normvariante wird über einen direkten Abstrom des venösen Bluts aus Gallenblase und Gallenwegen in den Pfortaderhauptstamm berichtet.

Klinische Symptomatik

Auch die Normvarianten des portalen Gefäßsystems werden zufällig entdeckt und sind nicht mit klinischen Symptomen verbunden. Bedeutung kommt ihnen daher vor allem in der präoperativen Diagnostik vor Lebertransplantation (Lebendspender und Empfänger) zu.

Radiologische Symptomatik
Es gelten analog die zu den arteriellen Gefäßvarianten gemachten Aussagen zu *Sonographie*, *CTA* und *CE-MRA*. Die *Katheterangiographie* spielt diagnostisch keine Rolle und kommt nur im Rahmen interventioneller Verfahren (TIPSS, transhepatische Pfortaderintervention) zum Einsatz.

Differenzialdiagnose
Differenzialdiagnostische Überlegungen haben keine Bedeutung.

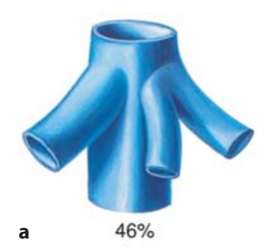
Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie
Analog zu den arteriellen Normvarianten bietet die CTA die größte diagnostische Aussagekraft.

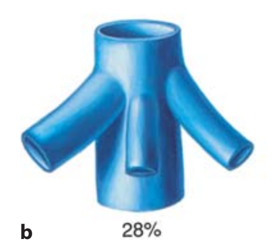
Merke Auch die Normvarianten des portalen Gefäßsystems sind häufig. Von Bedeutung sind sie vor Lebertransplantation (Lebendspender und Empfänger). Die diagnostische Aufarbeitung erfolgt mittels CTA oder CE-MRA und nur im Fall eines therapeutischen Vorgehens mittels Katheterangiographie.

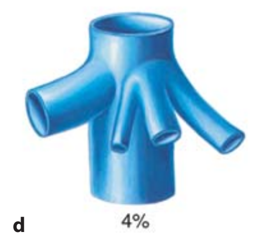
Lagevarianten der venösen Gefäße

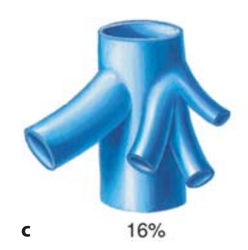
Definition Als Lagevarianten der Lebervenen werden normvariante Verläufe der venösen Blutleiter bezeichnet.

Diese sind häufig und in zahlreichen Formen beschrieben.









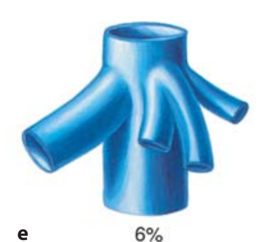


Abb. 7.56 a–e. Schematische Darstellung der Mündungsvarianten der Lebervenen in die V. cava inferior mit Angabe der Häufigkeiten

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Typischerweise sind 3 Lebervenen (V. hepatica dextra, V. hepatica intermedia und V. hepatica sinistra) vorhanden, die gemeinsam in die V. cava inferior münden. Häufig vereinigen sich die V. hepatica intermedia und die V. hepatica sinistra bereits vor der Einmündung in die V. cava inferior (Abb. 7.56 a–e). Deutlich seltener ist die Einmündung der mittleren Lebervene in die rechte Lebervene vor dem Venenstern. Gelegentlich sind 2 rechte Lebervenen vorhanden, wobei die kaudal gelegenere meist das Segment VI drainiert (Abb. 7.57). Der Abfluss des Segments IVb kann sowohl über die linke Lebervene (60%) als auch über die rechte Lebervene (40%) erfolgen. Dies ist vor einer Leberlebendspende zu beachten. Der Lobus caudatus drainiert in der Regel direkt in die V. cava inferior.

Klinische Symptomatik

Wie bei den arteriellen und portalen Gefäßvarianten liegt kein klinisches Beschwerdebild vor. Die Normvarianten haben ihre Bedeutung insbesondere im Rahmen der Operationsplanung von Leberteilresektionen und bei Lebertransplantationen, insbesondere in Form der Lebendspende („split liver").

Radiologische Symptomatik

Es gelten analog die Ausführungen zu den Normvarianten des arteriellen und portalen Gefäßsystems. Da vor Leberteilresektionen ebenso wie bei Lebertransplantationen häufig 3D-Rekonstruktionen zur Planung angefertigt werden, kommt auch für die Lebervenenbeurteilung vor allem die *CTA* zum Einsatz. Die angiographische Darstellung kann aus dem biphasischen MSCT-Datensatz direkt gewonnen werden.

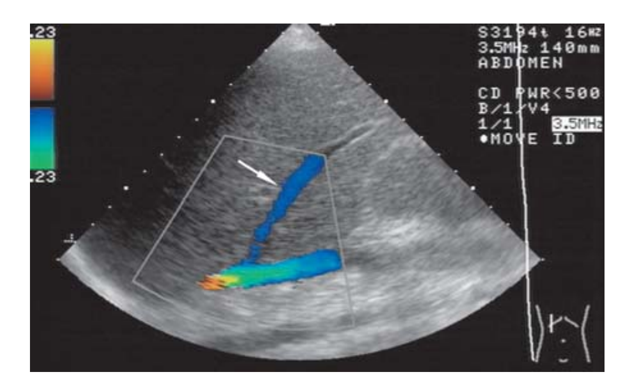


Abb. 7.57. 17-jähriger Junge mit separater Einmündung der Segmentvene VI. In der Farbdoppler-Sonographie zeigt sich eine direkte Darstellung der atypisch mündenden Segmentvene (*Pfeil*) in die V. cava inferior

Differenzialdiagnose

Differenzialdiagnostische Überlegungen spielen keine Rolle.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Unter Berücksichtigung der Gesamtplanung wird zur Beurteilung der Lebervenen eine CTA durchgeführt.

Merke ! Normvarianten der Lebervenen sind häufig, und ihre Kenntnis spielt bei der Planung von Leberteilresektionen und vor Lebertransplantationen eine wichtige Rolle. Die diagnostische Abklärung erfolgt im Rahmen der Gesamtplanung mittels CTA aus einem biphasischen MSCT-Datensatz.

7.2.4.2 Fehlbildungen der Gefäße der Leber und des Pfortaderkreislaufs

Vaskuläre Anomalien und kongenitale Fehlbildungen der Lebergefäße und des Pfortaderkreislaufs sind sehr selten.

Definition ▽ Generell werden vaskuläre Anomalien gemäß der biologischen Klassifikation nach Mulliken und Glowacki in die *vaskulären Malformationen* und die *vasoproliferativen Tumoren* eingeteilt. Bei den vaskulären Malformationen unterscheidet man zwischen
- arteriovenösen Gefäßfehlbildungen mit schnellem Fluss, „fast flow",
- venösen und lymphatischen Gefäßbildungen mit langsamem Fluss, „slow flow", und
- kombinierten Formen.

Die vasoproliferativen Tumoren der Leber, wie z. B. das Hämangiom und das Angiosarkom werden im Abschnitt „Tumoren" (s. Abschn. 7.5) behandelt.

Vaskuläre Malformationen „fast flow"

Bei den vaskulären Malformationen der Leber mit „fast flow" unterscheidet man zwischen

- *arteriovenösen Malformationen (AVM)*,
- der *hereditären Teleangiektasie* und
- der *arterioportalen Fistel*.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Die *AVM* sind durch das Auftreten von Verbindungen des arteriellen mit dem venösen Gefäßsystem und unterschiedlich großen Shuntvolumina gekennzeichnet.

Die *hereditäre Teleangiektasie (Morbus Osler-Weber-Rendu)* ist ein autosomal-dominant vererbtes

Leiden, das sich im Erwachsenalter und nur extrem selten in der Kindheit manifestiert. Es handelt sich um eine vaskuläre hämorrhagische Diathese, die wegen kavernomartigen Teleangiektasien in Haut, Konjunktiva, Schleimhaut und inneren Organen zu Blutungen führt. Die Teleangiektasien entstehen auf dem Boden einer fibrovaskulären Dysplasie. Bei ihnen besteht eine direkte Verbindung zwischen den Arterien und Venen mit ausgeweiteten Kapillaren und Venolen ohne Elastika. In den inneren Organen wie Lunge, ZNS, Magen-Darm-Trakt und Leber kommt es zur Ausbildung von arteriovenösen Fisteln.

Arterioportale Fisteln können kongenital oder erworben sein. Sie kommen intra- oder extrahepatisch vor. Die meisten intrahepatischen arterioportalen Fisteln sind isolierte angeborene Anomalien. Sie können aber auch bei der hereditären Teleangiektasie oder beim Ehlers-Danlos-Syndrom und der Gallengangsatresie auftreten. Als erworbene Form werden sie bei Patienten mit Zirrhose, nach Lebertrauma und Biopsie beobachtet.

Klinische Symptomatik

Angeborene *AVM* werden meist infolge eines großen Shuntvolumens durch eine Herzinsuffizienz in der Neugeborenenperiode auffällig. Sie werden am besten durch Embolisation und chirurgische Resektion behandelt.

Bei der *hereditären Teleangiektasie (Morbus Osler-Weber-Rendu)* entwickeln sich die Teleangiektasien bis zum 50. Lebensjahr, und am häufigsten kommt es aufgrund der Lungenbeteiligung, die zur Zyanose und Belastungsdyspnoe führt, zur Vorstellung des Patienten. Auch hier kann sich je nach Größe des Shuntvolumens eine Herzinsuffizienz ausbilden. Die Leberbeteiligung führt zu einer portalen Hypertension, hepatischen Enzephalopathie und Leberversagen.

CAVE ! Aufgrund der diffusen Natur dieser Läsionen stellt die Embolisation keine gute Therapieoption dar, da das Risiko einer zusätzlichen ischämischen Schädigung des Lebergewebes und damit einer Lebernekrose besteht.

Therapeutisch kann eine Lebertransplantation erwogen werden.

Bei der *kongenitalen arterioportalen Fistel* fallen die Patienten am häufigsten durch eine portale Hypertension, Aszites, Malabsorption, gastrointestinale Blutungen und Bauchschmerzen auf. Ein kleinerer Prozentsatz von Patienten präsentiert sich mit einem Herzversagen aufgrund einer Hyperzirkulation, vor allem dann, wenn der Ductus venosus noch offen ist. Beim akuten Verschluss des Ductus venosus kann es zu einer fatalen gastrointestinalen Blutung kommen. Da die arterioportale Fistel zu einer Schädigung der Pfortader (Intimaproliferation aufgrund des turbulenten Flusses und Thrombose) und des Darms führt, muss sie sofort therapiert werden. Dies kann heute primär interventionell-radiologisch durch kathetergestützte Embolisation erfolgen, wobei das Hauptrisiko die Pfortaderthrombose darstellt. Das operative Spektrum umfasst die Resektion, die Anlage eines portosystemischen Shunts oder die Lebertransplantation.

Bei den erworbenen Formen steht neben der Blutung in der Regel die Symptomatik der Grunderkrankung im Vordergrund.

Radiologische Symptomatik

Alle vaskulären Fehlbildungen werden in erster Linie *sonographisch* mit der *farbkodierten Duplexsonographie* und dem *Spektraldoppler* untersucht. In der Sonographie zeigt sich bei *AVM* mit einem großen Shuntvolumen eine kaliberstärkere A. hepatica mit erhöhten Flussgeschwindigkeiten und eine Erweiterung der drainierenden Vene. Zudem nimmt das Kaliber der Aorta abdominalis nach Abgang der leberversorgenden Gefäße deutlich ab („tapering" der Aorta). Die Abgrenzung einer AVM von einem Hämangiom kann schwierig sein, sodass in der Regel zusätzlich eine *MRT* mit Auswertung der Flusscharakteristika und ggf. mit Flussmessung durchgeführt wird.

Bei der *hereditären Teleangiektasie* finden sich in der *Sonographie* ein inhomogenes Leberparenchym und geschlängelte Gefäße bzw. Aneurysmen mit Erweiterung der zu- und abführenden Gefäße. Die Flussgeschwindigkeit in der A. hepatica ist deutlich erhöht. In der Pfortader kann sich bei Vorliegen eines arterioportalen Shunts ein pulsierender Fluss mit phasenweiser oder kontinuierlicher Flussumkehr zeigen. Auch liegt eine erhebliche Veränderung der Dopplerflusskurve in den Lebervenen vor. In der *CT* zeigen sich erweiterte Leberarterien, die korkenzieherartig gewunden sein können, sowie dilatierte Pfortaderäste und Lebervenen (Abb. 7.58 a, b). Durch die arteriovenösen (AV-)Shunts kommt es in der früharteriellen Phase zur vorzeitigen Kontrastierung der Pfortader und der Lebervenen mit fleckigem, teils keilförmigen Enhancement des Leberparenchyms. Die Teleangiektasien erscheinen in Form von kleinen kontrastmittelaufnehmenden Läsionen.

Auf *MRT-Aufnahmen* findet sich in der T1-Wichtung ein Netzwerk von Gefäßen mit „flow voids", die Teleangiektasien sind hypo- bis isointens. Nach Kontrastmittelgabe stellen sich diese vaskulären Fehlbildungen als kleine homogen kontrastmittelaufnehmende Herde dar. Wie in der CT zeigt sich eine frühe Kontrastierung der peripheren Pfortaderäste und eine transiente keilförmige Kontrastmittelaufnahme des Leberparenchyms.

Abb. 7.58 a, b. 61-jährige Frau mit Morbus Osler (CT in der arteriellen KM-Perfusionsphase). **a** Frühzeitige Füllung der Lebervenen (*Pfeil*). **b** In beiden Lappen Nachweis erweiterter und korkenzieherartig gewundener Leberarterien (*Pfeile*) sowie deutlich dilatierter Lebervenen (*Pfeilspitzen*)

Mit der *CE-MRA* kann das Ausmaß der Veränderungen gut beurteilt werden. Zur Analyse der Füllungskinetik sind dynamische GRE-Sequenzen mit Flussanalyse nützlich. Eine *Katheterangiographie* wird nur vor Operation oder Embolisation durchgeführt.

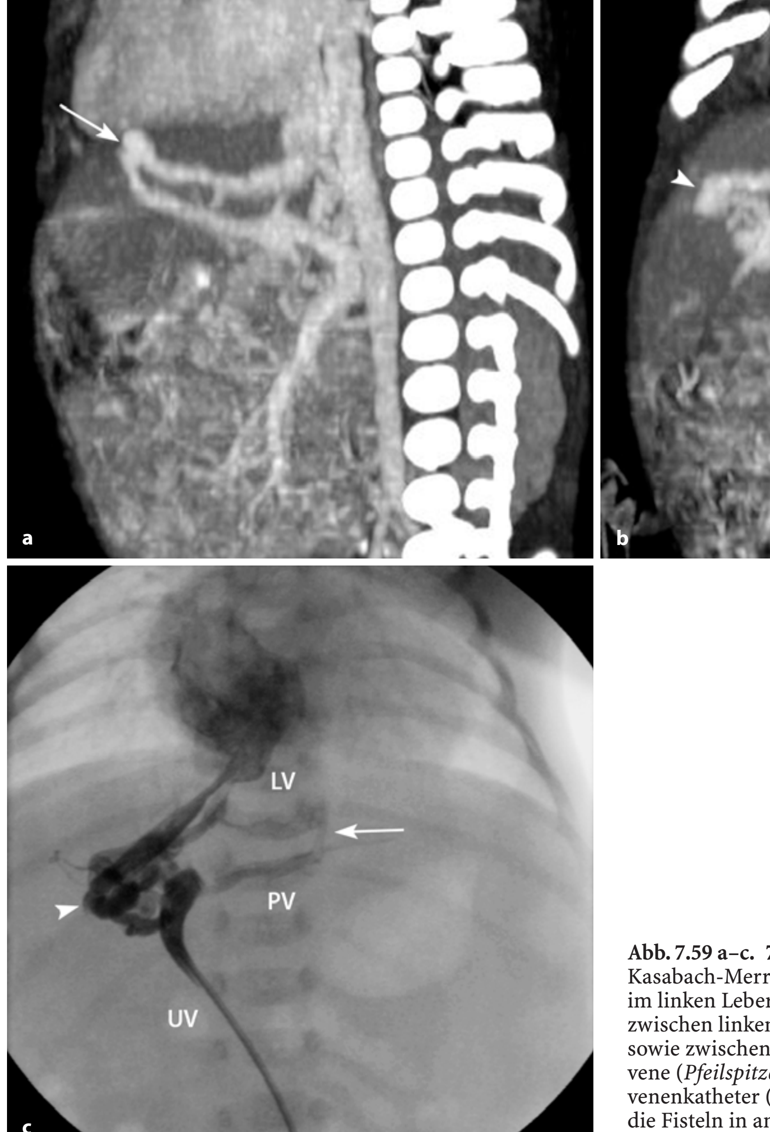
Bei der *kongenitalen arterioportalen Fistel* ist die A. hepatica meist kaliberstärker als normal und der drainierende Pfortaderast dilatiert. In der *farbkodierten Duplexsonographie* zeigt sich eine erhöhte Flussgeschwindigkeit in der A. hepatica und eine Umkehr des Pfortaderflusses. Die Gefäßarchitektur der kongenitalen arterioportalen Fisteln variiert außerordentlich stark. In den meisten Fällen findet sich jedoch ein großer intrahepatischer Varixknoten, der Teil des drainierenden Pfortaderasts oder ein Segment der Umbilikalvene ist. Die Fistel kann aus einer einzigen arterioportalen Verbindung aufgebaut sein oder aus mehreren Arterien, die mit dem Varixknoten verbunden sind. Bei kleinen Kindern kann diese Läsion sonographisch mit einem Hämangiom verwechselt werden, weil diese manchmal ebenfalls einen zentralen Varixknoten aufweisen.

Die weitere Differenzierung zwischen einer arterioportalen Fistel und einem Hämangiom erfolgt günstigerweise mittels *MRT*. Der fehlende Nachweis einer Kontrastmittelaufnahme um den Varixknoten herum bzw. eines in der T2-Wichtung hyperintensen Tumors schließt ein Hämangiom aus. Erhärtet sich der Verdacht auf eine arterioportale Fistel, wird immer eine *Katheterangiographie* durchgeführt. Nach Darstellung der anatomischen Situation kann so die Möglichkeit einer Embolisation, ggf. in gleicher Sitzung, evaluiert werden.

Differenzialdiagnose
Sowohl die *AVM* als auch die *arterioportale Fistel* müssen von einem Hämangiom abgegrenzt werden. Zusätzlich sollten, ebenso wie bei der *hereditären Teleangiektasie* das eventuelle gleichzeitige Vorliegen einer Gallengangsatresie, einer Leberzirrhose, maligner Lebertumoren und des Budd-Chiari-Syndroms differenzialdiagnostisch bedacht werden.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie
Bei vaskulären Fehlbildungen mit „fast flow" erfolgt die Abklärung mit der Sonographie einschließlich farbkodierter Duplexsonographie sowie der CT mit CTA bzw. der MRT mit CE-MRA. Letztere ist vor allem im Kindesalter zur Abgrenzung einer *AVM* oder einer *arterioportalen Fistel* vom Hämangiom günstig. Im Erwachsenalter lässt sich die *hereditäre Teleangiektasie* schnell und übersichtlich mit der MSCT diagnostizieren. Die MRT-Untersuchung sollte immer eine CE-MRA beinhalten. Eine Katheterangiographie erfolgt in allen Fällen nur bei unklaren Befunden präoperativ oder im Rahmen einer Embolisation.

Merke ! Zu den vaskulären Fehlbildungen der Leber mit „fast flow" zählen die AVM, die hereditäre Teleangiektasie und die arterioportale Fistel. Allen ist gemeinsam, dass die in die Fehlbildung involvierten Gefäße über die Norm dilatiert sind und abnorm erhöhte Flussgeschwindigkeiten aufweisen. Im Kindesalter können sowohl die AVM als auch die arterioportale Fistel mit einem Hämangiom verwechselt werden. Zur weiteren Abklärung sollte daher die MRT herangezogen werden. Bei der hereditären Teleangiektasie ist aufgrund ihrer typischen klinischen Erscheinungsform und ihrer Lungen- und Leberbeteiligung die CT die Methode der Wahl.



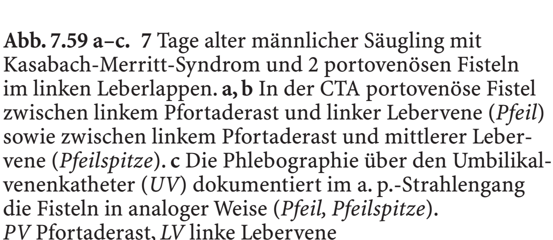


Abb. 7.59 a–c. 7 Tage alter männlicher Säugling mit Kasabach-Merritt-Syndrom und 2 portovenösen Fisteln im linken Leberlappen. **a, b** In der CTA portovenöse Fistel zwischen linkem Pfortaderast und linker Lebervene (*Pfeil*) sowie zwischen linkem Pfortaderast und mittlerer Lebervene (*Pfeilspitze*). **c** Die Phlebographie über den Umbilikalvenenkatheter (*UV*) dokumentiert im a. p.-Strahlengang die Fisteln in analoger Weise (*Pfeil, Pfeilspitze*). *PV* Pfortaderast, *LV* linke Lebervene

Vaskuläre Malformationen „slow flow"

Zu den „slow flow" vaskulären Malformationen der Leber, der vorgeschalteten portomesenterialen Gefäße und der Milzvene existieren sehr unterschiedliche Klassifikationen. Dies ist auf die außerordentliche Variationsbreite von Atresie, Hypoplasie und Fehlmündung von V. cava inferior, Lebervenen und Pfortader einschließlich ihrer Verzweigungen und Zuflüsse zurückzuführen. Im Folgenden werden das „Blue-rubber-bleb-nevus-Syndrom", der *kongenitale intrahepatische portovenöse Shunt*, die *kongenitale portokavale Fistel* und die *kongenitalen extrahepatischen portokavalen Shunts* behandelt.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Die häufigste rein venöse Anomalie der Leber kommt bei Patienten mit dem *Blue-rubber-bleb-nevus-Syndrom* (blaues Gummiblasennävussyndrom) vor, das zu den generalisierten Hämangiomatosen zählt. Diese Erkrankung manifestiert sich im Verlauf der Kindheit durch die Entwicklung von multiplen subkutanen oder blauschwarzen kutanen komprimierbaren kavernösen Hämangiomen von gummiartiger Konsistenz und dem Auftreten gleichartiger Läsionen im Gastrointestinaltrakt und im muskuloskeletalen System.

Definition Bei den *kongenitalen intrahepatischen portovenösen Shunts* liegt eine Verbindung zwischen einem Pfortaderast und einer Lebervene vor.

Diese ist meist in der Leberperipherie lokalisiert und kommt u. a. bei Kindern mit einer Galaktosämie vor. Normalerweise kommt es zu einem Spontanverschluss zwischen dem 1. und 2. Lebensjahr.

Definition Die *kongenitale portokavale Fistel* ist eine seltene Anomalie, bei der eine Verbindung zwischen der V. portae und der V. cava inferior entweder intra- oder extrahepatisch oder über den persistierenden Ductus venosus Arantii vorliegt.

Eine kongenitale portokavale Fistel kann isoliert oder auch im Rahmen von Syndromen wie dem Goldenhar-Syndrom, der Trisomie 21 und dem Noonan-Syndrom auftreten. Hier ergeben sich bezüglich der extrahepatischen portokavalen Fisteln Überschneidungen zwischen den Einteilungen verschiedener Autoren.

In der jüngeren Literatur erfolgte der Vorschlag, die *kongenitalen extrahepatischen portokavalen Shunts* in 2 Gruppen zu unterteilen und nach dem Erstbeschreiber einer derartigen Fehlbildung aus dem Jahre 1793 *Abernethy-Malformation* zu benennen.

- Beim *Typ 1* wird das gesamte Blut aus dem Pfortaderkreislauf in die V. cava geleitet und die V. porta ist nicht angelegt (End-zu-Seit-Shunt/kongenitales Fehlen der V. porta). Diese Anomalie tritt nur beim weiblichen Geschlecht auf und ist für gewöhnlich mit anderen kongenitalen Anomalien wie Herzfehlern, Gallengangsatresie, Polysplenie und mit der Entwicklung von Lebertumoren wie z. B. Hämangiomen oder Hepatoblastomen vergesellschaftet.
- Beim *Typ 2* der Abernethy-Malformation ist die V. porta vorhanden und mündet extrahepatisch in die V. cava inferior suprarenal (Seit-zu-Seit-Shunt). Der Typ 2 kann isoliert auftreten, ist viel seltener mit anderen kongenitalen Anomalien vergesellschaftet und bevorzugt das männliche Geschlecht.

Vaskuläre Malformationen des Pfortaderkreislaufs können lokalisiert auftreten, aber auch alle Gefäße einschließlich der V. lienalis, der Pfortader und ihre intrahepatischen Äste involvieren. Sie werden ebenso bei Patienten mit abdominellen lymphatischen Malformationen in Form von Anomalien der Pfortader, einem intrahepatischen Pfortaderverschluss oder varikösen Kollateralen beobachtet.

Klinische Symptomatik

Patienten mit einem *Blue-rubber-bleb-nevus-Syndrom* fallen meist durch eine Anämie aufgrund einer gastrointestinalen Blutung auf. Die Leberherde verursachen nur äußerst selten klinische Symptome.

Zumeist wird ein *kongenitaler intrahepatischer portovenöser Shunt* in der Neugeborenenperiode oder bei Kleinkindern nur zufällig im Rahmen einer durchgeführten Sonographie entdeckt. Ein Teil der Kinder wird postpartal durch eine Verbrauchskoagulopathie auffällig. Fast immer verschließt sich der Shunt spontan vor Beendigung des 2. Lebensjahres. Andernfalls kann eine Embolisation über einen transfemoralen oder transhepatischen Zugang versucht werden. Bei Persistieren des Shunts bis ins Erwachsenenalter muss mit einer hepatischen Enzephalopathie gerechnet werden.

Die Patienten mit einer *kongenitalen portokavalen Fistel* werden über eine Hypoxie aufgrund sich entwickelnder pulmonalarteriovenöser Shunts und die Entstehung der pulmonalen Hypertonie klinisch auffällig. Zudem treten gehäuft Leberläsionen wie die regenerative noduläre Hyperplasie, Adenome und HCC auf. Die pulmonalen Komplikationen und die gutartigen Lebertumoren können sich nach Behandlung der Fistel durch interventionelle oder chirurgische Maßnahmen wieder vollständig zurückbilden.

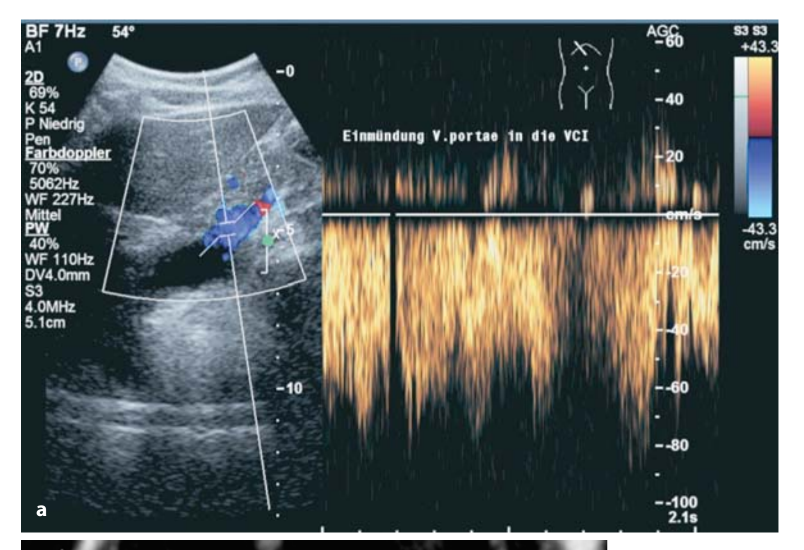
Erste klinische Anzeichen einer *Abernethy-Malformation* bei Neugeborenen können ein Ikterus und eine Gedeihstörung oder bei älteren Kindern die Entwicklung einer Hyperaktivität sein. Andere Patienten fallen primär durch die Entwicklung eines Lebertumors auf. Im Erwachsenenalter kann sich bei beiden Typen eine hepatische Enzephalopathie entwickeln. Daher sollten Patienten mit einer Abernethy Malformation vom Typ 2 mit einem signifikanten Shunt einer operativen Therapie zugeführt werden

Radiologische Symptomatik

Alle vaskulären Fehlbildungen sollten in erster Linie mit der *Sonographie*, der *farbkodierten Duplexsonographie* und dem *Spektraldoppler* untersucht werden.

Beim *Blue-rubber-bleb-nevus-Syndrom* zeigen sich in der *Sonographie* und in der *Nativ-CT* Leberherde, die verkalkt (Phlebolithen) sein können. In der *MRT* lassen sich in T2-Wichtung multiple hyperintense Herde, die im Falle von Einblutungen auch Spiegelbildungen aufweisen, erkennen. Methode der Wahl ist jedoch die *erythrozytenmarkierte Radionuklidszintigraphie* zum Ganzkörpernachweis der vaskulären Läsionen. Dabei lassen sich in der Regel multiple Herde im Magen, Dünn- und Dickdarm nachweisen.

Beim *kongenitalen intrahepatischen portovenösen Shunt* zeigt sich in der *Sonographie*, der *CT* und der *MRT* eine Erweiterung des betroffenen Pfortaderasts und der betroffenen Lebervene (Abb. 7.59 a–c). In den meisten Fällen reichen engmaschige sonographische Kontrollen aus, bis sich der Shunt verschlossen hat.



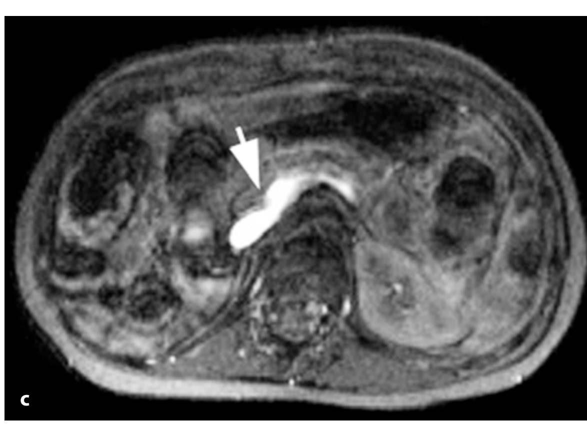


Abb. 7.60 a – c. 4-jähriges Mädchen mit Abernethy-Malformation Typ 2. **a** In der Farbdopplersonographie zeigt sich eine direkte Einmündung der V. porta in die V. cava inferior. **b** Auf den MRT-Aufnahmen in T2-Wichtung koronar erkennt man einen abnorm kleinen rechten Leberlappen (*Pfeil*). **c** Die CE-MRA bestätigt den sonographische Befund (*Pfeil*): Nach Vereinigung der V. lienalis mit der V. mesenterica superior mündet die Pfortader direkt in der V. cava inferior

Bei Veränderungen wie der *kongenitalen portokavalen Fistel* bzw. der *Abernethy-Malformation* ist die genaue anatomische Erfassung der Situation mit der *Sonographie* aufgrund der fehlenden Übersicht häufig schwierig (Abb. 7.60 a). Ein kleiner rechter Leberlappen, der mit allen Schnittbildverfahren detektiert werden kann, kann ein Hinweis auf eine Abernethy-Malformation sein (Abb. 7.60 b). Dennoch lassen sich komplexe Gefäßfehlbildungen und damit assoziierte weitere Fehlbildungen übersichtlicher und reproduzierbarer mit *CT* einschließlich *CTA* und *MRT mit CE-MRA* (Abb. 7.60 c) darstellen. In Zweifelsfällen muss zusätzlich eine *Katheterangiographie*, eine *direkte Splenoportographie* oder eine *Kavographie* erfolgen.

Differenzialdiagnose

Das *Blue-rubber-bleb-nevus-Syndrom* ist aufgrund der kutanen Manifestation eindeutig zu diagnostizieren und erlaubt bei typischer Darstellung mit Nachweis eines verkalkten Phlebolithen eine eindeutige Zuordnung der Leberherde. Differenzialdiagnostisch sind Metastasen und primäre Lebertumoren ggf. in Betracht zu ziehen. Die anderen vaskulären Malfor-

mationen mit „slow flow" lassen sich durch anatomische Darstellung der Fehlbildung einordnen und differenzialdiagnostisch voneinander abgrenzen.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Bei den vaskulären Malformationen mit „slow flow" muss sich einer sonographischen Untersuchung zur vollständigen Dokumentation der Fehlbildung immer eine CT mit CTA oder eine MRT mit CE-MRA anschließen. Dabei ist bei Kindern grundsätzlich eine MRT zu bevorzugen. Allerdings erfordern diese äußerst seltenen Fehlbildungen für die Therapieplanung eine sorgfältige anatomische Aufarbeitung, sodass gelegentlich auch beide Verfahren zum Einsatz kommen.

Merke ! Vaskuläre Malformationen mit „slow flow" der Leber sind sehr selten und haben aufgrund ihrer assoziierten Fehlbildungen und ihres natürlichen Verlaufs sehr unterschiedlichen Krankheitswertswert. Aufgrund ihrer hohen Variabilität existieren eine Vielzahl von Klassifikationen und Einteilungsschemata. Die portokavalen Fisteln bzw. die Abernethy-Malformation sind mit weiteren extrahepatischen Fehlbildungen und mit der Entwicklung von Lebertumoren vergesellschaftet. Eine ausführliche anatomische Darstellung ist zur Therapieplanung erforderlich und macht gelegentlich den Einsatz mehrerer, teils komplementärer Untersuchungsverfahren nötig.

Literatur zu Abschn. 7.2.4

Abernethy LJ (2003) Classification and imaging of vascular malformations in children. Eur Radiol 13: 2483–2497

Appel M, Loeweneck H (1987) Verlauf und Mündungen der großen Lebervenen zu Leitstrukturen an der Leberoberfläche. Chirurg 58: 243–247

Atri M, Bret PM, Fraser-Hill MA (1992) Intrahepatic portal venous variations: prevalence with US. Radiology 184: 157–158

Burrows PE, Dubois J, Kassarjian A (2001) Pediatric hepatic vascular anomalies. Pediatr Radiol 31: 533–545

Corness JAG, McHugh K, Roebuck DJ, Taylor AM (2006) The portal vein in children: radiological review of congenital anomalies and acquired abnormalities. Pediatr Radiol 36: 87–96

Dirisamer A, Friedrich K, Schima W (2005) Anatomie und Normvarianten der Segmente, Gefäße und Gallengänge der Leber. Radiologe 45: 8–14

Eerola I, Boon LM, Mulliken JB et al. (2003) Capillary malformation-arteriovenous malformation, a new clinical and genetic disorder caused by RASA1 mutations. Am J Hum Genet 73: 1240–1249

Gallego C, Miralles M, Marin C, Muyor P, Gonzalez G, Garcia-Hidalgo E (2004) Congenital hepatic shunts. Radiographics 24: 755–772

Kassarjian A, Fishman SF, Fox VL, Burrows PE (2003) Imaging characteristics of blue rubber bleb nevus syndrome. AJR Am J Roentgenol 181: 1041–1048

Loeweneck H, Feifel G (1993) Leber und Extrahepatische Gallenwege. In: Lanz T v, Wachsmuth W (Hrsg) Praktische Anatomie, Bd 2, Teil 6 Bauch. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo, S 213–290

Loeweneck H, Feifel G (1993) V. portae und ihre Zuflüsse. In: Lanz T v, Wachsmuth W (Hrsg) Praktische Anatomie, Bd 2, Teil 6 Bauch. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo, S 397–408

Michels M (1955) Blood supply and anatomy of the upper abdominal organs. Lippincott, Philadelphia Montreal

Mulliken JB, Glowacki J (1982) Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. Plast Recon Surg 69: 412–420

Paltiel HJ, Burrows PE, Kozakewich HPW, Zurakowski D, Mulliken JB (2000) Soft-tissue vascular anomalies: utility of US for diagnosis. Radiology 214: 747–754

Sahani D, Saini S, Pena C (2002) Using multi-detector CT for preoperative vascular evaluation of liver neoplasms: technique and results. AJR Am J Roentgenol 179: 53–59

Tabelle 7.4. Klassifikation von Leberrupturen nach der American Association for the Surgery of Trauma (AAST). (Nach Moore et al. 1995)

Grad	Typ	Beschreibung
I	Hämatom	Subkapsulär, <10% der Leberoberfläche
	Lazeration	Kapselläsion, nicht blutend, <10 cm tiefe Parenchymläsion
II	Hämatom	Subkapsulär, 10–50% der Leberoberfläche Intraparenchymatös, <2 cm Durchmesser
	Lazeration	Kapselläsion, aktive Blutung, 1–3 cm tiefe Parenchymläsion <10 cm Risslänge
III	Hämatom	Subkapsulär, >50% der Leberoberfläche Rupturiertes subkapsuläres Hämatom mit aktiver Blutung Intraparenchymatös; >2 cm Durchmesser
	Lazeration	>3 cm tiefe Parenchymläsion
IV	Hämatom	Rupturiertes intraparenchymatöses Hämatom mit aktiver Blutung
	Lazeration	>50%ige Parenchymzerreißung eines Leberlappens
V	Lazeration	>75%ige Parenchymzerreißung eines Leberlappens bzw. >3 Lebersegmente nach Couinaud eines Leberlappens
	Gefäßverletzung	Juxtahepatische venöse Gefäßverletzung (Lebervene, V. cava)
VI	Gefäßverletzung	Leberausriss

7.3 Traumatische Veränderungen

7.3.1 Traumatische Veränderungen der Leber

Definition Unter traumatischen Veränderungen der Leber werden Verletzungen des Organs verstanden, die durch stumpfe oder penetrierende Abdominaltraumen entstehen.

Ursache hierfür können Unfälle, Verletzungen im Rahmen tätlicher Auseinandersetzungen oder iatrogene Komplikationen diagnostischer bzw. therapeutischer Maßnahmen sein. In der Literatur werden unterschiedlichste Einteilungsformen von Leberrupturen beschrieben. Dabei wurden Klassifikationen nach rein morphologischen Gesichtspunkten verlassen und durch Einteilungen nach prognostischen und therapeutischen Aspekten ersetzt. Die gebräuchlichste Klassifikation ist das „Organ Injury Scaling" (OIS) der „American Association for the Surgery of Trauma" (AAST; Tabelle 7.4). Hieran wurde eine nach CT-morphologischen Kriterien gegliederte Einteilung für die Prognoseabschätzung angelehnt (Tabelle 7.5). Der folgende Abschnitt orientiert sich an bildmorphologisch fassbaren Unterschieden der Verletzungen von Leber und Gallenwegen sowie ihrer Komplikationen.

Tabelle 7.5. Klassifikation von Leberrupturen nach CT-morphologischen Kriterien. (Nach Mirvis et al. 1989 a,b)

Grad	Beschreibung
1	Oberflächliche Läsion <1 cm Tiefe; subkapsuläres Hämatom <1 cm Dicke Alleinige periportale hypodense Linienbildung
2	Lazeration mit 1–3 cm Tiefe Subkapsuläres Hämatom mit 1–3 cm Durchmesser
3	Lazeration mit >3 cm Tiefe Subkapsuläres Hämatom mit >3 cm Durchmesser
4	Massives intraparenchymatöses/subkapsuläres Hämatom mit >10 cm Durchmesser bzw. lobärer Parenchymausriss oder Devaskularisation
5	Bilöbärer Parenchymausriss oder Devaskularisation

7.3.1.1 Leberhämatom (Grad I bis IV des AAST-OIS)

Definition Leberhämatome sind traumatisch bedingte Einblutungen in das Organ, die sowohl intraparenchymatös als auch subkapsulär gelegen sein können.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Die häufigste Ursache von Leberhämatomen im Kindesalter ist ein stumpfes Bauchtrauma bei einem Sturz über den Fahrradlenker oder die Verwicklung in einen Verkehrsunfall, bei dem das Kind angefahren oder überrollt wird. Schwere Verkehrsunfälle mit ver-

letzten Kindern als Beifahrer erfordern die Abklärung innerer Verletzungen, die durch die Sicherheitsgurte verursacht werden. Auch im Rahmen einer Kindsmisshandlung kann ein Leberhämatom auftreten.

Im Erwachsenenalter überwiegen Akzelerationstraumen bei Motorrad- oder Autounfällen gegenüber Stürzen und tätlichen Angriffen. Penetrierende Stich-, Schuss- oder Pfählungsverletzungen führen bei nur geringer Gewalteinwirkung ebenfalls zu Leberhämatomen, meist jedoch zu schwereren Leberläsionen. Im Rahmen einer perkutanen Leberbiopsie sind sowohl intraparenchymatöse als auch subkapsuläre Hämatome als Komplikation bekannt. Gleiches gilt im Rahmen operativer Eingriffe an der Leber bzw. perihepatisch.

Bei einem stumpfen Bauchtrauma mit mäßiger Gewalteinwirkung bleibt die Leberkapsel meist intakt, und kleinere Parenchymverletzungen in der Peripherie führen zu subkapsulär gelegenen umschriebenen Hämatomen. Als Frühkomplikation des intra- bzw. subkapsulär gelegenen Hämatoms ist die ein- oder zweizeitig erfolgende Kapselruptur mit lebensbedrohlicher Blutung in die freie Peritonealhöhle anzusehen. Ein unkompliziertes subkapsuläres Hämatom heilt in 6–8 Wochen ab. Zu den Spätkomplikationen zählt die Entwicklung eines Leberabszesses, der sich unmittelbar nach dem Trauma und bis zu einem halben Jahr danach entwickeln kann. Er entsteht entweder über eine aszendierende Infektion über die Gallenwege oder hämatogen.

Klinische Symptomatik

Die klinischen Symptome des Leberhämatoms sind, abhängig von der Ausprägung der Verletzung, häufig diskret. So werden Schmerzen im rechten Oberbauch, ein druckschmerzhaftes Abdomen und abdominelle Abwehrspannung beklagt. Das Ausmaß des Blutverlusts und der Leberverletzung bestimmen den Umfang der reaktiven Kreislaufreaktion von Hypotonie, Tachykardie oder Blutungsschock im Rahmen einer Verlustkoagulopathie. Laborchemisch finden sich, je nach Ausdehnung der Leberverletzung und abhängig vom Zeitfenster zwischen dem Trauma und der Blutabnahme, ein erniedrigter Hämatokrit sowie eine Erhöhung des direkten und indirekten Bilirubins und der alkalischen Phosphatase.

Radiologische Symptomatik

Konventionelle Abdomenübersichtsaufnahmen zeigen erst größere Leberhämatome durch Organverlagerung und pathologische Gasverteilung im rechten Oberbauch an. Sie dienen als erste Übersichtsuntersuchung, vor allem beim verunfallten Patienten, stellen jedoch heute keine alleinige und ausreichende diagnostische Maßnahme mehr dar.

Abb. 7.61 a, b. 8-jähriger Junge nach Sturz vom Klettergerüst. **a** B-Bild-Sonogramm bei Einlieferung mit Darstellung eines intraparenchymatösen Hämatoms im rechten Leberlappen (+---+) mit randständig echoarmen und zentral echoreichen Binnenarealen. Kein Nachweis einer Kapselzerreißung. **b** In der Verlaufskontrolle nach 3 Tagen keine wesentliche Größenzunahme gegenüber dem Ausgangsbefund (+---+). Zunehmende Verflüssigung mit jetzt deutlich vermehrt echoarmen Binnenreflexen

In der *Sonographie* können Leberhämatome echoarm, echoreich oder von gemischter Echogenität sein. Die Echogenität ist dabei abhängig von der Konsistenz des Hämatoms und der Beschaffenheit der Blutabbauprodukte. Subkapsuläre Hämatome stellen sich als linsenförmige oder krummlinig begrenzte echoarme Flüssigkeitsansammlungen dar. Demgegenüber sind größere intraparenchymatöse Einblutungen in der Regel als echoreiche Läsionen abgrenzbar (Abb. 7.61 a, b). Beim Nachweis von freier Flüssigkeit ist der Verdacht auf eine Kapselruptur mit Blutung in die freie Peritonealhöhle gegeben.

Da ein frisches Hämatom in der *Nativ-CT* vom normalen gesunden Leberparenchym nicht immer abgegrenzt werden kann, sollte eine CT immer mit intravenöser Kontrastmittelgabe durchgeführt werden. Zusätzlich bietet die *kontrastverstärkte CT* die Möglichkeit der direkten Darstellung einer zum Zeitpunkt der Untersuchung persitierenden akuten Blutung oder einer stattgehabten Kapselruptur. Die Untersuchung sollte daher biphasisch (arteriell und portalvenös) durchgeführt werden. Parenchymatöse oder subkapsuläre Hämatome sind im Vergleich zum normal kontrastmittelaufnehmenden Lebergewebe hypodens. Dabei ist geronnenes Blut hyperdenser (60–90 HE) als nichtgeronnenes Blut (35–45 HE). In Kontrolluntersuchungen nimmt die Ausdehnung eines Leberhämatoms anfangs gering zu, dann runden sich die Konturen ab, und die Dichtewerte nehmen immer mehr ab, bis ein Serom entsteht oder das Hämatom völlig verschwindet. Entwickelt sich ein Leberabszess, stellt dieser sich als rundliches hypodenses Areal mit oder ohne Gaseinschlüsse und ggf. randständiger Kontrastmittelaufnahme dar. Letztere ist vom Alter des Abszesses und dem Umfang der antibiotischen Vorbehandlung abhängig. Therapeutisch kann beim ausgedehnten Abszess eine *sonographisch* oder *CT-gesteuerte Drainageneinlage* erfolgen.

Die *MRT* spielt in der Diagnostik des unkomplizierten Leberhämatoms aktuell keine Rolle. Allenfalls bei einer komplizierten intraparenchymatösen Läsion kann eine Abgrenzung zu malignen Leberläsionen mit der MRT hilfreich sein. Abhängig von der Zusammensetzung des Hämatoms kommt es dabei zu hyperintensen bzw. hypointensen Binnenarealen in T1- bzw. unterschiedlich starker Hyperintensität in T2-Wichtung.

Angiographische Verfahren kommen beim einfachen Leberhämatom rein diagnostisch nicht zum Einsatz. Sie sind der Behandlung vaskulärer Komplikationen im Rahmen ausgedehnterer Leberverletzungen vorbehalten. Auch die *hepatobiliäre Funktionsszintigraphie* hat heute keinen Stellenwert mehr in der Erstdiagnostik eines Leberhämatoms.

Differenzialdiagnose

In der Regel treten aufgrund der Anamnese keine differenzialdiagnostischen Schwierigkeiten beim Leberhämatom auf. Wichtig ist die Unterscheidung eines rein subkapsulär gelegenen Hämatoms von einer Verletzung mit Kapselruptur und Blutung in die Peritonealhöhle. Während ein subkapsuläres Hämatom nur im Falle der Rupturgefahr oder bei Infektion punktiert und drainiert werden sollte, ist die Entlastung einer stattgehabten Ruptur in die freie Bauchhöhle bei stehender Blutung ein häufiger Therapieansatz.

Rein bildgebend muss das HELLP-Syndrom, bei dem es ebenfalls zum Auftreten von intrahepatischen oder subkapsulären Flüssigkeitsansammlungen, keilförmigen Infarktarealen und gelegentlich auch zu einem Extravasat kommen kann, abgegrenzt werden. Auch die spontane Blutung bei einer Koagulopathie und der blutende Lebertumor (Adenom, HCC) sind von der traumatischen Leberläsion zu unterscheiden.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Bei anamnestischem Verdacht auf ein Leberhämatom ist die Sonographie des Abdomens die Untersuchung der Wahl – unabhängig vom Alter des Patienten. Ist die Ultraschalluntersuchung unauffällig, der Laborstatus normal und der Patient stabil und ansprechbar, ist in der Regel ein abwartendes Verhalten gerechtfertigt. In Zweifelfällen oder bei auffälligem Ultraschall sollte eine biphasische CT mit Kontrastmittel durchgeführt werden. Verlaufsuntersuchungen sind lediglich bei erheblicher klinischer Verschlechterung des Patienten (Blutverlust, Hinweis für Komplikation) angezeigt, da sie zumeist keine Änderung des therapeutischen Vorgehens zur Folge haben. Eine Katheterangiographie ist nur bei ausgedehnten und komplizierten Leberhämatomen mit massiver Blutung im Rahmen einer Embolisation indiziert.

Merke ! Subkapsuläre und intraparenchymatöse Leberhämatome sind die häufigsten traumatischen Leberläsionen. Sie treten zumeist im Rahmen stumpfer Bauchtraumen bei Verkehrsunfällen, durch Stich- und Schussverletzungen oder iatrogen auf. Diagnostische Methode der Wahl ist neben der Sonographie die biphasische CT zum Nachweis einer akuten Blutung, einer eventuellen Kapselruptur sowie der Ausdehnung des Hämatoms. Differenzialdiagnostisch sind gelegentlich, vor allem bei ungenügend bekannter Anamnese, Abgrenzungen zum HELLP-Syndrom problematisch. Zu den Spätkomplikationen zählt der Leberabszess im Rahmen einer Sekundärinfektion des vormaligen Hämatoms.

7.3.1.2 Leberlazeration (Grad I bis V des AAST-OIS)

Definition Eine Leberlazeration stellt eine Verletzung der Leber mit entweder zumindest partieller Eröffnung der Leberkapsel und/oder deutlichem tiefen Parenchymdefekt dar. Dabei werden oberflächliche Kapseleinrisse (bis 3 cm) von tiefen (>3 cm) unterschieden. Die Parenchymdefekte gliedern sich in Läsionen bis 10 cm und >10 cm Eindringtiefe.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Auch Lazerationen der Leber entstehen am häufigsten durch stumpfe Bauchtraumen im Rahmen von Verkehrsunfällen bzw. durch Stich-, Schuss- und Pfählungsverletzungen. Die iatrogene Genese spielt allenfalls eine untergeordnete Rolle.

Auch bei stärkerer Gewalteinwirkung kann die Leberkapsel intakt bleiben und eine zentrale Parenchymzerreißung auftreten. Zu einem Einreißen der Kapsel mit Blutung in die Bauchhöhle kommt es entweder bei einem sehr schweren stumpfen Bauchtrauma oder nach einer penetrierenden Verletzung mit Durchtrennung von Bauchwand und Leberkapsel sowie damit verbundener Eröffnung der Peritonealhöhle.

Zu den Komplikationen der Leberlazeration zählen insbesondere Gefäß- und Gallenwegsverletzungen. Verdächtig auf eine zusätzliche Gefäßverletzung sind vor allem Lazerationen, die in Richtung Lebervenenstern ziehen. Tiefe Lazerationen mit Bezug zu den Pfortaderästen sind häufiger mit Gallengangsverletzungen vergesellschaftet. Im Gegensatz zu unkomplizierten Leberhämatomen bilden sich Lazerationen deutlich langsamer zurück, was mit einer Stase der Gallenflüssigkeit entlang des Risses zu erklären ist.

Klinische Symptomatik

Die klinischen Symptome bei Lazerationen sind denen bei Leberhämatomen vergleichbar. Neben den ursächlichen Verletzungen stehen aufgrund der ausgedehnteren Verletzung der Leber meist Hypotonie bzw. Schocksymptome aufgrund des Blutverlusts im Vordergrund. Bei schweren Lazerationen mit Gefäßbeteiligung dokumentiert sich im Verlauf der Parenchymverlust der Leber anhand der funktionellen Laborparameter.

Radiologische Symptomatik

Abdomenübersichtsaufnahmen spielen heute auch im Rahmen der Erstaufnahme beim verletzten Patienten keine Rolle mehr.

Sonographisch ist freie intraabdominelle Flüssigkeit in der Morrison-Tasche, perisplenisch oder im Unterbauch gut zu detektieren. Schmale Lazerationen stellen sich als lineare irreguläre Defekte dar und sind unter Notfallbedingungen häufig nur schwierig zu erkennen. Demgegenüber lassen sich größere Parenchymdefekte auch beim verunfallten Patienten gut dokumentieren. Aktuell wird über mögliche Verbesserungen der Detektion von Leberlazerationen durch die *kontrastverstärkte Sonographie* berichtet. Das Verfahren ist allerdings insbesondere unter Notfallbedingungen bisher nicht routinemäßig einsetzbar.

Abb. 7.62. 5-jähriger Junge nach Sturz im Schulhof über einen Ast. In der kontrastverstärkten CT zeigt sich eine Leberlazeration im rechten Leberlappen ohne Gefäßbeteiligung (*Pfeil*)

Als Methode der Wahl ist beim stumpfen oder penetrierenden Abdominaltrauma mit Verdacht auf Leberlazeration die *kontrastverstärkte CT* anzusehen. Einfache oder sternförmige Lazerationen lassen sich zweifelsfrei als hypodense lineare Areale erkennen und dokumentieren (Abb. 7.62). Gleiches gilt für die Beurteilung der Persistenz und Lokalisation einer Parenchymblutung bzw. einer Blutung in die freie Peritonealhöhle. In etwa 20% der Fälle sind in der CT entlang der Portalgefäße verlaufende hypodense Linien nachweisbar. Dieses als „periportal tracking" bezeichnete Phänomen wird zum einen auf eine Zerreißung der lokalen Lymphgefäße und lokale Blutungen zurückgeführt und gilt als indirektes Kriterium einer Leberlazeration. Es wird jedoch auch bei einer Erhöhung des zentralvenösen Drucks infolge massiver Flüssigkeitssubstitution, eines Spannungspneumothorax oder einer Perikardtamponade beobachtet. Aufgrund des sensitiveren direkten Nachweises der Leberlazeration in der *MSCT* hat dieses indirekte CT-Kriterium auch in der Literatur nur noch untergeordnete Bedeutung. Eine ggf. erforderliche Entlastung der peritonealen Blutansammlung kann bei sistierender Blutung unter CT-Steuerung erfolgen.

Die *MRT* kommt bei der akuten Leberlazeration nicht zum Einsatz und wird allenfalls im Verlauf zur Beurteilung und Einordnung von Komplikationen angewandt. Wie beim komplizierten Leberhämatom stellt die *Katheterangiographie* zusammen mit der Möglichkeit der Intervention (Embolisation) eine Möglichkeit zur Therapie einer vaskulären Komplikation auch bei der Leberlazeration dar. *Nuklearmedizinische Verfahren* werden nur beim Verdacht auf biliäre Komplikationen eingesetzt.

Differenzialdiagnose
Durch die Anamnese kommt es in der Regel zu keinen differenzialdiagnostischen Problemen. Die Abgrenzung des subkapsulären Leberhämatoms von der rupturierten Lazeration ist, wie bereits oben erläutert, wegen einer ggf. durchzuführenden Intervention wichtig. Gelegentlich können zentral liegende sternförmige oder sich aufzweigende Lazerationen mit dilatierten Gallengängen verwechselt werden. Durch die Verfügbarkeit koronarer und sagittaler Sekundärrekonstruktionen aus MSCT-Datensätzen spielt dies jedoch zunehmend keine Rolle mehr. Wie beim Leberhämatom sind auch bei der Lazeration einblutende Lebertumoren von einer traumatischen Schädigung des Organs abzugrenzen.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie
Neben der Sonographie ist die kontrastverstärkte CT in biphasischer Technik die Untersuchungsmethode der Wahl bei der Leberlazeration. Verlaufskontrollen sind abhängig von der klinischen Symptomatik des Patienten zu indizieren. Eine CT-gesteuerte Drainageneinlage zur Entlastung des peritonealen Blutverhalts sollte, bei stehender Blutung, und abhängig vom gesamten therapeutischen Prozedere erfolgen. MRT und nuklearmedizinische Verfahren kommen allenfalls im Rahmen der Abklärung von Komplikationen der Leberlazeration im Verlauf zum Einsatz. Die Katheterangiographie mit Interventionsmöglichkeit (Embolisation) wird zur Therapie vaskulärer Komplikationen und akuter Blutungen angewandt.

Merke ! Eine Leberlazeration stellt eine Verletzung des Organs mit Parenchymzerreißung dar. Dessen Ausprägung ist abhängig vom Schweregrad der Lazeration. Untersuchungstechnisch sollte neben einer Sonographie immer eine biphasische kontrastverstärkte CT erfolgen, um den Grad der Läsion und die Akuität der Blutung zu dokumentieren. Die Katheterangiographie hat ihren Stellenwert in Zusammenhang mit der Embolisation mitverletzter arterieller Gefäße. Ist eine Entlastung der stattgehabten Blutung in die Peritonealhöhle erforderlich, kann diese unter CT-Kontrolle gezielt erfolgen. Als Spätkomplikation ist die Superinfektion mit Ausbildung eines Leberabszesses zu beachten.

7.3.1.3 Lebergefäßverletzung (Grad V bis VI des AAST-OIS)

Definition Als Lebergefäßverletzung im Sinne der AAST-OIS-Klassifikation gilt eine Unterbrechung oder Lädierung eines oder beider Anteile der doppelten Blutversorgung der Leber infolge eines direkten oder indirekten Traumas auf die Blutleiter.

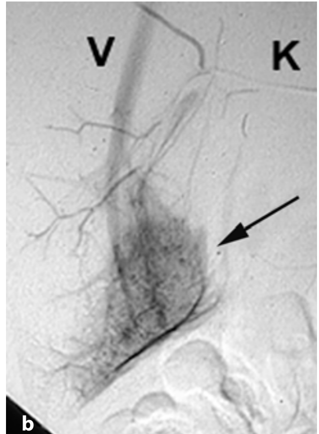
Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen
Verletzungen der zentralen Lebergefäße entstehen bei tiefen Lazerationen mit Zerreißung der zentralen Blutleiter oder bei direkten Gefäßein- bzw. -abrissen in der Region des Leberhilus. Infolge des unterbrochenen Blutflusses kommt es zu einer Minderperfusion bzw. Devaskularisation der dem Trauma nachgeordneten Lebersegmente und -subsegmente. Da Lebereinrisse am häufigsten in den kranialen Segmenten des rechten Leberlappens auftreten, gehen sie vermehrt mit einer Verletzung der V. cava inferior und der Lebervenen einher.

Im Rahmen zunehmender interventioneller Maßnahmen haben auch postinterventionelle Komplikationen wie z. B. arterioportale Fisteln nach Leberpunktion an Bedeutung gewonnen. Dabei kommt es bei der sonographischen oder CT-gesteuerten Leberstanzbiopsie zur Verletzung kleiner arterieller und/oder portaler Gefäße mit Ausbildung subkapsulärer Hämatome bzw. peritonealer Blutungen. In Einzelfällen ist auch die direkte Entstehung einer arterioportalen Fistel möglich.

CAVE ! Die Zerreißung der zentralen Gefäße ist von einer schlechten Prognose für den Patienten begleitet, da der Blutverlust und die Komplikationsrate (Hämatoperitoneum, Hämobilie, Abszess) erheblich und mit hoher Letalität verbunden sind. Als Spätkomplikation nach einer zentralen Gefäßzerreißung oder Gefäßwandverletzung kann es zur Ausbildung von Pseudoaneurysmen der A. hepatica und ihrer Seitenäste kommen. Diese stellen wiederum ein potenzielles Blutungsrisiko dar.

Klinische Symptomatik
An klinischen Symptomen stehen bei der zentralen Lebergefäßverletzung neben den extraabdominellen Verletzungen vor allem das hochakute Abdomen und der peritoneale Blutungsschock im Vordergrund. Bei rascher Aufnahme des Patienten in einer klinischen Einheit kann sich die Situation zunächst stabil darstellen. Im kurzen Zeitverlauf kommt es dann jedoch zu einer raschen Befundverschlechterung mit beginnendem Schock infolge des Blutverlusts. Auch bei der Gefäßverletzung im Rahmen einer Intervention klagen die Patienten über die Symptome des Leberhämatoms, der abdominellen Blutung und ggf. des Blutungsschocks.

Radiologische Symptomatik
Die früher häufig geübte Praxis der *chirurgischen Peritoneallavage* im Schockraum spielt heute keine Rolle mehr bei der vermuteten zentralen Lebergefäßverletzung. Methode der ersten Wahl ist die orientierende *Sonographie*, die beim Nachweis von größeren



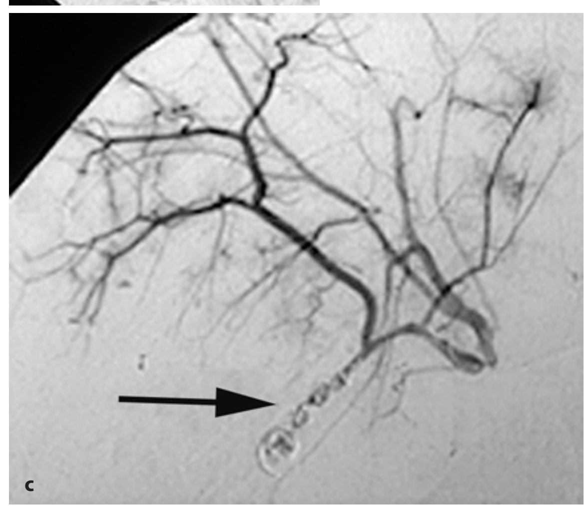


Abb. 7.63 a – c. 28-jähriger Patient 30 min nach schwerem Motorradunfall. **a** In der kontrastverstärkten CT Dokumentation einer schweren Leberzerreißung rechts mit KM-Austritt (*Pfeil*) im Sinne einer aktiver Blutung. **b** Arterielle Katheterangiographie mit superselektiver Darstellung (*K*) eines Subsegmentasts im Segment VI der Leber. Dabei großer KM-Austritt als Korrelat der arteriellen Gefäßverletzung (*Pfeil*) und frühzeitige Darstellung einer abführenden Vene (*V*). **c** Nach Embolisation mit Metallspiralen (*Pfeil*) kein weiterer Blutungsnachweis

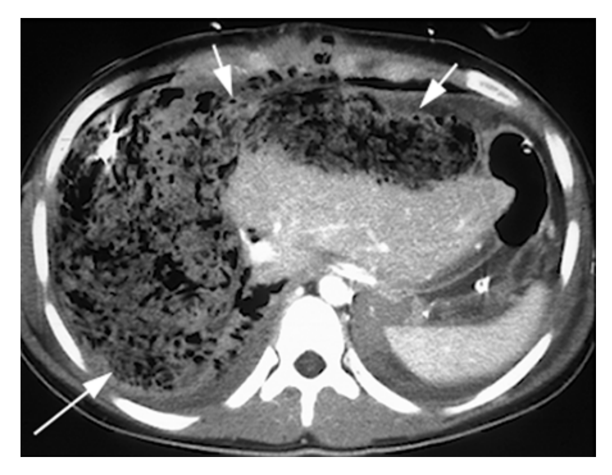
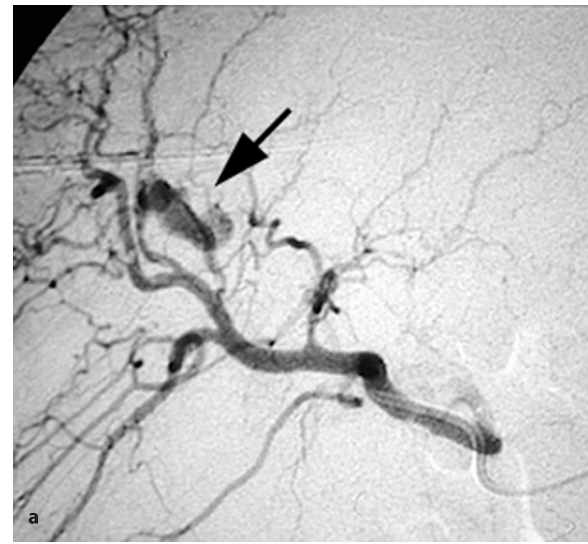


Abb. 7.64. 25-jähriger Patient nach Motorradunfall mit schwerer Leberzerreißung und 12 Stunden nach Laparotomie. In der CT Darstellung eines so genannten Leber-Package (*Pfeil*). Zum Zeitpunkt der Kontrolluntersuchung keine akute Blutung

Mengen freier Flüssigkeit unverzüglich durch die *biphasische kontrastverstärkte CT* ergänzt werden muss. Neben dem direkten Nachweis der Gefäßläsion (ggf. in Sekundärrekonstruktionen aus MSCT-Datensätzen) kann so die akute Blutung und das Ausmaß der bereits in der Peritonealhöhle befindlichen Flüssigkeit dokumentiert werden (Abb. 7.63 a). Verdächtig auf eine zentrale Gefäßverletzung ist eine Leberlazeration, die in Richtung Lebervenenstern zieht. Dabei lässt sich zumeist frisches oder älteres Hämatom mit diffuser Verteilung dorsal des rechten Leberlappens, in der Bursa omentalis oder in der Nähe des Zwerchfells nachweisen. Auch die Verletzung der peripheren Blutleiter oder eine arterioportale Fistel nach Leberstanzbiopsie lassen sich in der kontrastverstärkten CT direkt darstellen.

Durch den Ein- oder Abriss von Gefäßen kann es auch zu Infarkten kommen, die sich in der CT als hypodense keilförmige Areale ohne Kontrastenhancement erkennen lassen. Entwickelt sich im Verlauf des Infarkts oder der Minderperfusion eine Lebernekrose, kann mit der CT intrahepatisch oder subkapsulär Gas nachgewiesen werden. Im Falle ausgedehnter Leberzerreißungen kann ggf. eine Blutstillung durch operative Maßnahmen nicht erreicht werden. Dann stellt die mechanische Kompression durch Ausstopfen des Abdomens mittels Bauchtüchern in Form des so genannten „Leber-package" (Abb. 7.64) eine geeignete Maßnahme zur Stabilisierung des Patienten dar. Die Bauchtücher werden dann bei einer geplanten Relaparotomie entfernt und ggf. die Verletzung zweizeitig chirurgisch versorgt.

MRT und *nuklearmedizinische Verfahren* spielen keine Rolle in der Akutversorgung der großen Lebergefäßverletzungen. Auch die *Katherangiographie* hat



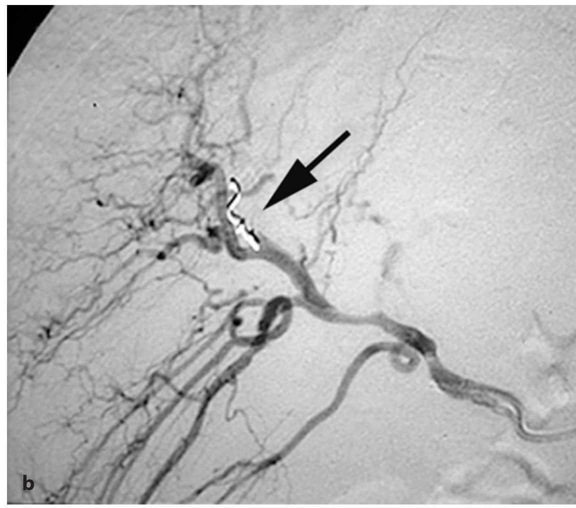


Abb. 7.65 a, b. 61-jähriger Patient mit neu aufgetretener Lebermetastase bei bekanntem Kolonkarzinom. Nach perkutaner Biopsie zur Histologiesicherung klinische Verschlechterung mit Schocksymptomatik. **a** Superselektive arterielle Katheterangiographie der A. hepatica dextra mit Darstellung einer akuten Blutung aus dem Segmentast VIII (*Pfeil*). **b** Nach Embolisation des zuführenden Gefäßasts mittels Metallspiralen (*Pfeil*) Sistieren der Blutung

in der Akutversorgung zentraler Lebergefäßverletzungen keine Bedeutung, da die Patienten rasch einer Laparotomie zugeführt werden. Erst im Rahmen der Komplikationstherapie kann sich ein interventionelles Vorgehen bei ausgebildeten Pseudoaneurysmen im Einzelfall anbieten.

Demgegenüber ist die Therapie kleiner peripherer Gefäßverletzungen oder einer arterioportalen Fistel nach Leberstanzbiopsie eine Domäne der Katheterangiographie mit nachfolgender Embolisation (Abb. 7.63 b,c, Abb. 7.65).

Differenzialdiagnose

Bei der diagnostischen Aufarbeitung ist im Sinne einer rasch einzuleitenden chirurgischen Therapie zu klären, ob eine Leberruptur mit oder ohne zentrale Gefäßverletzung vorliegt. Weitere Differenzialdiagnosen stellen allenfalls zentrale lebereigene Tumoren mit großen Einblutungen dar. In der Regel kann jedoch in der CT die Diagnose eindeutig gestellt werden.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Nach der orientierenden Sonographie ist so rasch wie möglich eine biphasische kontrastverstärkte CT durchzuführen. Diese liefert sowohl die direkte Darstellung der Leberhilusgefäße als auch Ort, Ausdehnung und Akuität der intraperitonealen Blutung. MRT, nuklearmedizinische Verfahren und Katheterangiographie kommen in der Akutsituation nicht zum Einsatz. Eine evtl. im Rahmen der Gefäßverletzung entstandene Pseudoaneurysmabildung der A. hepatica kann ggf. interventionell radiologisch therapiert werden. Die postinterventionell aufgetretene periphere Lebergefäßverletzung stellt eine Indikation zur Katheterangiographie möglichst mit anschließender Embolisation des zuführenden Gefäßasts dar.

Merke ! Zentrale Lebergefäßverletzungen entstehen durch tiefe Parenchymzerreißungen im Leberhilus oder direkte Verletzung der hilären arteriellen, portalen und venösen Blutleiter. Untersuchungstechnik der Wahl nach einer orientierende Sonographie ist die biphasische kontrastverstärkte CT. Die Prognose ist auch bei rasch eingeleiteter operativer Therapie schlecht. Komplikationen stellen die Leberteilnekrose infolge der fehlenden Blutversorgung, der Abszess und lokal die Ausbildung von Pseudoaneurysmen der A. hepatica dar. Wichtigste Differenzialdiagnosen sind die Leberruptur ohne zentrale Gefäßverletzung und der blutende lebereigene zentrale Tumor.

Periphere Gefäßverletzungen im Rahmen interventioneller Eingriffe werden in der kontrastverstärkten CT diagnostiziert und mittels Katherangiographie in ihrer Lokalisation bestätigt und möglichst mittels Embolisation therapiert.

Literatur zu Abschn. 7.3.1

Becker CD, Gal I, Baer HU, Vock P (1996) Blunt hepatic trauma in adults: correlation of CT injury grading with outcome. Radiology 201: 215–220

Becker CD, Poletti PA (2005) The trauma concept: the role of MDCT in the diagnosis and management of visceral injuries. Eur Radiol 15 Suppl 4: 105–109

Mirvis SE, Whitley NO, Vainwright JR, Gens DR (1989 a) Blunt hepatic trauma in adults: CT-based classification and correlation with prognosis and treatment. Radiology 171: 27–32

Mirvis SE, Whitley NO, Gens DR (1989 b) Blunt hepatic trauma in adults: CT-based classification and correlation with prognosis and treatment. Radiology 171: 33–39

Moore EG (1995) Organ injury scaling: spleen and liver. J. Trauma 38: 323–324

Poletti PA, Mirvis SE, Shanmuganathan K, Killeen KL, Coldwell D (2000) CT criteria for management of blunt liver trauma: correlation with angiographic and surgical findings. Radiology 216: 418–427

Poletti PA, Platon A, Becker CD, Mentha G, Vermeulen B, Buhler FH, Terrier F (2004) Blunt abdominal trauma: does the use of a second-generation sonographic contrast agent help to detect solid organ injuries? AJR Am J Roentgenol 183: 1293–1301

Roddie ME (2003) Evaluation of the liver and biliary tree. In: Peters AM (ed) Nuclear medicine in radiological diagnosis. Taylor & Francis, London, pp 263–278

Shanmuganathan K, Mirvis SE (1998) Evaluation of the liver and pancreas after blunt trauma. In: Gazelle GS, Saini S, Mueller PR (eds) Hepatobiliary and pancreatic radiology. Thieme, Stuttgart New York, pp 171–204

Yao DC (2002) Using contrast-enhanced helical CT to visualize arterial extravasation after blunt abdominal trauma: incidence and organ distrubution. AJR Am J Roentgenol 178: 17–20

Yoon W, Jeong YY, Kim JK et al. (2005) CT in blunt liver trauma. Radiographics 25: 87–104

7.3.2 Traumatische Veränderungen der Gallenblase und der Gallenwege

7.3.2.1 Traumatische Veränderungen der Gallenblase

Definition Verletzungen der Gallenblase werden unterschieden in *Gallenblasenkontusionen*, *Gallenblasenlazerationen* oder *-perforationen* und in *Gallenblasenausrisse*.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Isolierte Verletzungen der Gallenblase sind selten (2–8%) und entstehen durch ein stumpfes bzw. penetrierendes Bauchtrauma oder selten iatrogen (operativ, perkutan-interventionell). Dabei sind *Kontusionen* der Gallenblase am häufigsten, *Zerreißungen* mit teilweiser oder völliger Lösung der Gallenblase aus ihrem Bett am zweithäufigsten. Ursache der Gallenblasenkontusion ist ein direkt einwirkendes stumpfes Trauma. Zu einem *Ausriss* der Gallenblase kommt es im Rahmen eines Akzelerations-Dezelerations-Traumas durch Angriff entsprechender Scherkräfte am Gallenblasenbett. Mit der Gallenblasenverletzung verbunden sind insbesondere Läsionen umgebender Organe wie der Leber (83%) und des Duodenums (57%). Als Folge können Gallenlecks und verschiedene Typen von Fisteln, selten eine Hämobilie entstehen.

Iatrogene Verletzungen der Gallenblase selbst sind fast nicht bekannt. Allenfalls kann es im Rahmen einer perkutanen Cholezystostomie bei Fehlpunktion zu einem Gallenleck in die Peritonealhöhle kommen.

Therapeutisch steht bei der isolierten Gallenblasenverletzung im Falle einer Perforation oder eines Ausrisses die Operation im Vordergrund. Lediglich assoziierte Gallenwegsverletzungen werden ggf. interventionell durch Schienung (ERC/PTC) behandelt.

Klinische Symptomatik

Kontusionen der Gallenblase führen meist zu uncharakteristischen Schmerzen im rechten Oberbauch, verbunden mit Übelkeit, allgemeinem Krankheitsgefühl und lokaler Druckschmerzhaftigkeit. Kommt es hingegen zur *Gallenblasenperforation* mit Austritt von Gallenflüssigkeit in die freie Bauchhöhle, entwickelt sich eine biliäre Peritonitis (s. Abschn. 7.3.3.2). Auch der *Gallenblasenausriss* ist mit den klinischen Symptomen des akuten Abdomens, Übelkeit und Erbrechen sowie den Zeichen der lokalen Peritonitis verbunden.

Radiologische Symptomatik

Sonographisch findet sich bei der Gallenblasenverletzung um das Organ gelegene echofreie Flüssigkeit, eine Verdickung der Gallenblasenwand und eine schlechte Abgrenzbarkeit der Außenkontur. Die Füllung der Gallenblase kann nach Ruptur fehlen oder bei stattgehabter Einblutung hyperechogen sein. All diese Bildkriterien sind jedoch unspezifisch und keinesfalls beweisend für eine Gallenblasenverletzung. Ein mögliches Gallenleck kann durch *sonographisch gesteuerte Probepunktion* der freien Flüssigkeit um die Gallenblase nachgewiesen und ggf. auch drainiert werden.

Mit der *kontrastverstärkten CT* lassen sich eine Verdickung der Gallenblasenwand mit vermehrtem Kontrastenhancement, Zeichen der Pericholezystitis (Flüssigkeit im Gallenblasenbett, subseröse Flüssigkeit, unscharfe Wandkontur), ein kollabiertes Gallenblasenlumen, hyperdense intraluminale Strukturen nach Einblutung und ein raumfordernder Effekt auf das benachbarte Duodenum ggf. mit entzündlicher Mitreaktion dokumentieren. Eine Zuordnung zum Grad der Gallenblasenverletzung ist hierdurch jedoch nicht möglich und gelingt in vielen Fällen erst intraoperativ. Gut nachweisen lassen sich hingegen Gallenlecks nach Gallenblasenverletzung in Form stark hypodenser und gallenisodenser Flüssigkeitsverhalte perihepatisch. Im Zweifelsfall ist auch bei der isolierten Gallenblasenverletzung der Nachweis eines Gallenlecks mit Hilfe gallengängigen Kontrastmittels CT-morphologisch indiziert. Analog zur Sonographie kann zudem eine *CT-gesteuerte Probepunktion* sowie anschließend die Einlage einer Drainage zur Entlastung des intraabdominellen galligen Verhalts erfolgen.

Die *MRT mit MRCP* kommt bei der isolierten Gallenblasenverletzung in der Regel nicht zum Einsatz. Auch die *Katheterangiographie* wird nur bei Verdacht auf zusätzliches Vorliegen einer Gefäßverletzung durchgeführt.

Nur bei dringendem Anhalt auf ein Gallenleck nach Gallenblasenverletzung erfolgt die direkte Darstellung der Gallenwege über *ERC/PTC* mit der Option der Therapie durch Schienung des verletzten Gallengangs.

Mit der *hepatobiliären Funktionsszintigraphie* werden Gallenlecks hochsensitiv nachgewiesen. Der Einsatz des Verfahrens ist heute jedoch auf Fragestellungen beschränkt, in denen der Nachweis des Gallenaustritts mit der CT nicht gelingt und eine ERC/PTC nicht durchgeführt werden kann.

Differenzialdiagnose

Bei entsprechender Anamnese ergeben sich keine differenzialdiagnostischen Erwägungen. Da isolierte Gallenblasenverletzungen selten sind, stehen in der Regel die Läsionen der benachbarten Leber oder der Gallengänge mit Gallenleck im Vordergrund. Die bildmorphologisch ähnlich imponierende akute Cholezystitis kann in der Regel klinisch ausgeschlossen werden.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Sonographie und kontrastverstärkte CT stellen die ersten Schritte in der Diagnostik der Gallenblasenverletzung dar. Eventuelle Gallenlecks lassen sich durch die CT mit gallengängigem Kontrastmittel oder die hepatobiliäre Funktionsszintigraphie nachweisen. Bestätigt sich das Gallenleck, erfolgt nur bei sicherer Zuordnung der Läsion zu den Gallengängen eine ERC/PTC mit dem Ziel der therapeutischen Schienung des betroffenen Gallenwegs. Andernfalls ist die Laparotomie indiziert. Eine Katheterangiographie wird nur beim Verdacht auf assoziierte Gefäßverletzung durchgeführt.

Merke ! Isolierte Verletzungen der Gallenblase sind selten und können im Rahmen eines Unfalls oder iatrogen entstehen. Ihr Nachweis mit indirekten bildgebenden Verfahren bleibt zumeist unspezifisch. Lediglich die Komplikation in Form des Gallenlecks lässt sich mit der CT nach Applikation gallengängigen Kontrastmittels und der hepatobiliären Funktionsszintigraphie auch direkt nachweisen. Eine ERC/PTC ist nur unter therapeutischen Gesichtspunkten bei einer assoziierten Gallengangsverletzung indiziert.

7.3.2.2 Traumatische Veränderungen der Gallenwege

Definition Zu den Verletzungen der Gallenwege zählen *Ein- und Abrisse* der intra- und extrahepatischen Gallengänge. Ihre Komplikationen sind die *Gallengangsstriktur* und die *Gallenfistel.*

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Die häufigsten intrahepatischen Gallenwegsverletzungen entstehen als Folge einer Leberruptur an den peripheren Gallengängen. In seltenen Fällen kann es im Rahmen der stumpfen Gewalteinwirkung auf das Abdomen zum Abriss des Ductus choledochus, meist an dessen Eintrittsstelle in das Pankreas, zum Abriss des Ductus cysticus oder zum Einreißen der großen intrahepatischen Gallengänge kommen. Iatrogene Gallengangsverletzungen werden nach Cholezystektomie, perkutaner Leberbiopsie, PTC, bzw. deren Erweiterung zur perkutanen transhepatischen Cholangiographie mit Drainage (PTCD), bei Chemoembolisation lebereigener Tumoren, nach Gastrektomie und Leberteilresektion beobachtet. In Operationsstatistiken wird über 0,2–9,2 % iatrogener Ver-

letzungen nach Eingriffen an der Gallenblase bzw. an den extrahepatischen Gallenwegen berichtet. Dabei kann es zu einer vollständigen Durchtrennung oder einer Ligatur kommen. Nach Quetschung des Gallengangs oder auch der versorgenden Arterie durch Operationsinstrumente besteht das Risiko einer nachfolgenden Wandnekrose. Bei einer zu tiefen Ligatur des Zystikusstumpfs resultiert eine tangentiale Verletzung des Gallengangs. Diese Traumen begünstigen die Bildung einer Striktur, eines Gallenlecks oder einer Gallenfistel.

Die *Gallengangsstriktur* bedarf wegen der damit verbundenen Obstruktion und der möglichen Entwicklung einer biliären Zirrhose der zügigen Behandlung. Sie kann sich auch noch lange Zeit nach einer Choledochusnaht oder einer länger belassenen T-Drainage entwickeln. So werden postoperative Gallengangskomplikationen nach Cholezystektomie nur in 10–25% innerhalb der ersten postoperativen Woche, aber in 70% innerhalb des ersten halben Jahres diagnostiziert. Demgegenüber zeigt sich ein Gallenleck im unmittelbaren posttraumatischen Intervall. Liegt die Gallengangsläsion peripher und intrahepatisch, kommt es zum Gallenaustritt nach intraparenchymatös mit Biliombildung oder nach subkapsulär. Ist hingegen das extrahepatische Gallenwegssystem betroffen, tritt die Gallenflüssigkeit in die freie Bauchhöhle aus mit der Gefahr der nachfolgenden Biliombildung oder Entstehung einer biliären Peritonitis (s. Abschn. 7.3.3.2).

Eine *Gallenfistel* stellt eine Komplikation des Gallenlecks dar. Bei intrahepatischer Lokalisation der Verletzung und gleichzeitiger Läsion umgebender Gefäße kann es zur Ausbildung biliovaskulärer Fisteln kommen. Diese sind zu allen leberversorgenden Gefäßen möglich und führen zu einer Bilämie, die laborchemisch an einer exzessiven Erhöhung des direkten Bilirubins bei moderat erhöhten Leberenzymen zu erkennen ist. Bei extrahepatischer Gallenwegsverletzung kann sich die Gallenfistel sowohl nach intern (zu Duodenum, Kolon, Bronchien usw.) als auch nach extern (Haut) entwickeln.

Die *iatrogen bedingten* traumatischen Veränderungen der Gallengänge in Form von Gallengangsstrikturen und -obstruktionen haben mit zunehmendem Einsatz minimal-invasiver Verfahren (Endoskopie/Laparoskopie/perkutane Intervention) deutlich an Zahl zugenommen. Die Häufigkeit ihres Vorkommens ist allerdings stark abhängig von der Erfahrung des jeweiligen Interventionalisten bzw. Operateurs. Morbidität und Letalität insgesamt sind bei den minimal-invasiven Verfahren jedoch deutlich geringer als bei der offenen Laparotomie. So betragen diese bei der laparoskopischen Cholezystektomie etwa 4%/0,1% gegenüber 19%/0,8% bei der offenen Cholezystektomie.

Klinische Symptomatik

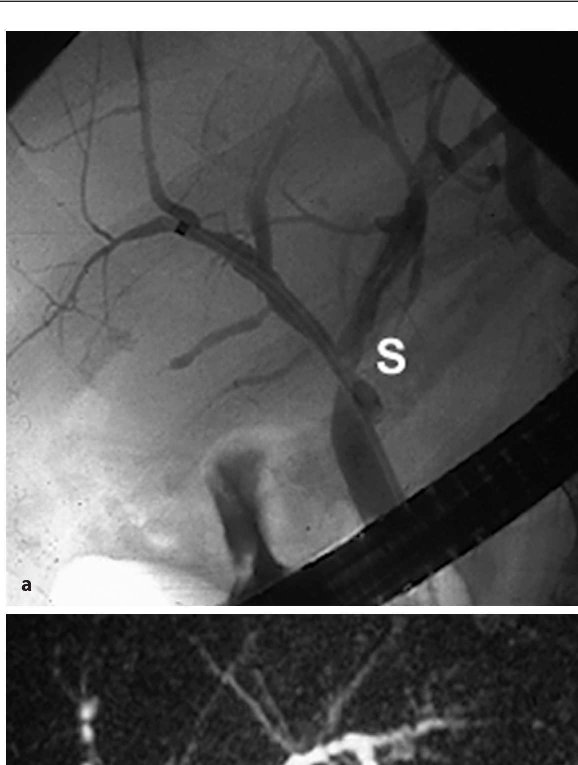
Tritt die Gallenwegsverletzung im Rahmen eines stumpfen Bauchtraumas auf, wird deren klinische Symptomatik zumeist durch das übrige Verletzungsmuster bestimmt und überdeckt. Lediglich eine frühzeitig auftretende Hämobilie zeigt sich unmittelbar mit kolikartigen Schmerzen und Zeichen der gastrointestinalen Blutung. Bei isolierteren Läsionen des Gallensystems finden sich rechtsseitige Oberbauchbeschwerden, Übelkeit, Erbrechen und Abwehrspannung. Häufig entwickelt sich das Beschwerdebild jedoch erst im Verlauf. So führt eine Gallenwegsobstruktion, nach beschwerdefreiem Intervall, je nach Ausmaß, zu einem Ikterus und Oberbauchschmerzen.

Radiologische Symptomatik

Sonographisch lassen sich Gallenwegsverletzungen zumeist anhand indirekter Zeichen nachweisen. So findet sich bei Vorliegen eines Gallenlecks annähernd echofreie Flüssigkeit intra- bzw. extrahepatisch. Bei zusätzlicher Blutbeimischung steigt die Echogenität der Verhaltformation entsprechend an. Der Nachweis der verschiedenen Typen biliärer Fisteln ist schwierig. Nur bei Vorliegen einer Aerobilie kann eine enterobiliäre Fistel diagnostiziert werden. Eine Gallengangsobstruktion stellt sich mit einer Erweiterung der vorgeschalteten Gallenwege sowie einer Kaliberverschmälerung des Gallengangs ohne umgebende Raumforderung in der Region der Striktur dar. Postoperative Engstellen sind dabei am häufigsten am Ductus hepaticus communis oder am Leberhilus lokalisiert.

In der *CT* dokumentieren sich Gallenwegsverletzungen in der Akutsituation ebenfalls anhand indirekter Kriterien wie stark hypodense intra- bzw. extrahepatische Flüssigkeitsverhalte. Zusätzliche Einblutungen zeigen sich teils sedimentiert und hyperdens (>50 HE). Im Verlauf entstandene Gallenwegsstrikturen lassen sich anhand der Dilatation der prästenotischen Gallengangsabschnitte erkennen. Zur Darstellung der Striktur selbst empfehlen sich Sekundärrekonstruktionen aus MSCT-Datensätzen. In Einzelfällen kann auch die CT nach Applikation *gallengängigen Kontrastmittels* hilfreich sein (Abb. 7.66 a, b). Die Diagnostik von Fisteln stellt auch in der CT eine Herausforderung dar. Gelegentlich lässt sich eine bilioenterale Fistel durch in die Gallenwege übergetretene Luft oder Kontrastmittel nach oraler Kontrastierung indirekt nachweisen. Der direkte Nachweis gelingt meist, ebenso wie beim extrahepatischen Gallenleck (s. Abschn. 7.3.3.2), nach Applikation gallengängigen Kontrastmittels und gekippt koronarer Sekundärrekonstruktion der Gallengänge.

Abb. 7.66 a, b. 32-jähriger Patient nach Sturz von Traktor. **a** In der kontrastverstärkten CT Nachweis einer Leberlazeration rechts ohne Gefäßbeteiligung (*Pfeil*). Schmales perihepatisches Hämatom. **b** Kontrolluntersuchung zu **a** nach 3 Tagen bei klinischer Besserung, jedoch pathologischen Bilirubinwerten. Durchführung der CT nach Applikation gallengängigen Kontrastmittels ohne intravenöse KM-Gabe. In der transversalen MIP-Rekonstruktion Nachweis eines minimalen Gallenlecks (*Pfeil*) peripher in der Lazeration bei regelrechtem Kaliber der großen intrahepatischen Gallengänge



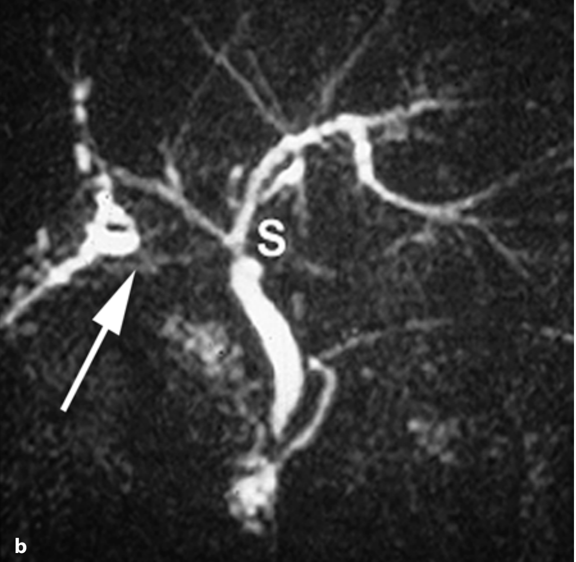


Abb. 7.67 a, b. 56-jährige Patientin nach laparoskopischer Cholezystektomie mit anhaltenden rechtsseitigen Oberbauchbeschwerden. **a** In der ERC Abbildung einer Striktur in der Hepatikusgabel (*S*) sowie fehlende Darstellung des Segmentasts VI. **b** Die MRCP in Projektionstechnik zeigt analog zur ERC die Striktur in der Hepatikusgabel (*S*). Nachweis eines partiell unterbrochenen und peripher dilatierten Segmentasts VI (*Pfeil*). Mutmaßlich ehemals atypische Einmündung des Segmentasts VI und irrtümliche Ligatur bei der Cholezystektomie

In der Diagnose der Gallenwegsverletzungen bzw. -komplikationen spielt die *MRT mit MRCP* in der Akutdiagnostik keine Rolle. Sie ist allerdings heute das wichtigste nicht-invasive Verfahren zur Darstellung einer im Verlauf entstandenen Gallenwegsstriktur. Die *MRT* nach Applikation *gallengängigen Kontrastmittels* hat sich in der klinischen Routine bei Gallenwegsverletzugen nicht durchgesetzt.

Auch die direkten Verfahren der Gallenwegsdarstellung, *ERC/PTC*, kommen in der Akutsituation der schweren Gallenwegsverletzung in der Regel nicht zum Einsatz, da die Beherrschung der Blutung und die Laparotomie im Vordergrund stehen. Beide Verfahren sind jedoch als Referenzstandard für die direkte Visualisierung von Gallenlecks, Gallengangsobstruktionen, Strikturen und Fisteln anzusehen (Abb. 7.67 a, b). Die exakte Lokalisation, Länge und Kontur der Striktur oder eines Gallenlecks kann dargestellt und in gleicher Sitzung interventionell therapiert werden.

Zur Bestätigung des Vorliegens eines Gallenlecks oder einer biliären Fistel bietet sich im Intervall auch die *hepatobiliäre Funktionsszintigraphie* an. Die extraluminale Akkumulation des Radiopharmakons weist die Fistel hochsensitiv nach. Allerdings lässt

sich der genaue Ort der Fistel bzw. des Gallenlecks meist nur eingeschränkt bestimmen. Bei Gallenwegsstrikturen hat das Verfahren heute keine Bedeutung mehr.

Differenzialdiagnose

Bei bekannter Anamnese ergeben sich meist keine größeren differenzialdiagnostischen Schwierigkeiten. Zu berücksichtigen sind Hämatome im Rahmen begleitender Gefäßverletzungen und im Verlauf die Komplikationen des Bilioms und der biliären Peritonitis mit Abszess. Wichtigste Abgrenzung der postoperativen Gallenwegsstriktur ist der benigne oder maligne Gallenwegstumor.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

In der Akutsituation stellen Sonographie und CT die Verfahren der Wahl zur Beurteilung einer Gallenwegsverletzung anhand zumeist indirekter Kriterien dar. Im Verlauf und bei Verdacht auf das Vorliegen eines Gallenlecks oder einer Gallenfistel sollten eine CT nach Applikation gallengängigen Kontrastmittels und ggf. eine hepatobiliäre Funktionsszintigraphie zur Verifizierung erfolgen. ERC/PTC sind dann mit dem Ziel einer interventionellen Therapie (Schienung, Stent) anzuschließen. Eine postoperativ vermutete Gallenwegsstriktur wird indirekt mittels Sonographie, nichtinvasiv mit der MRCP dargestellt. Auch hier kommen ERC/PTC annähernd ausschließlich unter therapeutischen Gesichtspunkten zum Einsatz.

Merke ! Isolierte Verletzungen der Gallenwege beim stumpfen oder penetrierenden Bauchtrauma sind selten. Zumeist treten sie in Kombination mit parenchymatösen und vaskulären Läsionen der Leber auf. Häufigste iatrogene Ursache sind Operationen und Interventionen an Gallenblase und Gallenwegen mit nachfolgenden Gallenlecks, -strikturen und -fisteln. In der Akutsituation stellen Sonographie und CT die Gallenwegsverletzungen indirekt dar. Komplikationen im Verlauf werden mittels CT nach Applikation gallengängigen Kontrastmittels, der hepatobiliären Funktionsszintigraphie oder der MRCP nachgewiesen. ERC/PTC kommen fast ausschließlich unter therapeutischen Gesichtspunkten zum Einsatz. Mögliche Komplikationen sind Biliome, die biliäre Peritonitis oder die Hämobilie. Differenzialdiagnostisch ist bei Strikturen insbesondere der maligne Tumor des Gallengangs auszuschließen.

Literatur zu Abschn. 7.3.2

Goffette PP, Laterre PF (2002) Traumatic injuries: imaging and intervention in post-traumatic complications (delayed intervention). Eur Radiol 12: 994–1021

Roddie ME (2003) Evaluation of the liver and biliary tree. In: Peters AM (ed) Nuclear medicine in radiological diagnosis. Taylor & Francis, London, pp 263–278

Shanmuganathan K, Mirvis SE (1998) Evaluation of the liver and pancreas after blunt trauma. In: Gazelle GS, Saini S, Mueller PR (eds) Hepatobiliary and pancreatic radiology. Thieme, Stuttgart New York, pp 171–204

Sicklick JK, Camp MS, Lillemoe KD et al. (2005) Surgical management of bile duct injuries sustained during laparoscopic cholecystectomy: perioperative result in 200 patients. Ann Surg 241: 786–792

Slanetz PJ, Boland GW, Mueller PR (1996) Imaging and interventional radiology in laparoscopic injuries to the gallbladder and biliary system. Radiology 201: 595–603

Wong YC, Wang LJ, Chen RJ, Chen CJ (2002) Magnetic resonance imaging of extrahepatic bile duct disruption. Eur Radiol 12: 2488–2490

Yoon KH, Ha HK, Kim MH et al. (1998) Biliary stricture caused by blunt abdominal trauma: clinical and radiological features in five patients. Radiology 207: 737–741.

Yoon W, Jeong YY, Kim JK et al. (2005) CT in blunt liver trauma. Radiographics 25: 87–104

7.3.3 Komplikationen nach Leber- und Gallenwegstraumen

7.3.3.1 Hämatoperitoneum

Definition Ein Hämatoperitoneum bezeichnet eine Ansammlung frischen und/oder älteren Bluts in der freien Peritonealhöhle infolge von Verletzungen, Rupturen von Tumoren oder nach Intervention bzw. Operation.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Bei jedem Leber- und Gallenwegstrauma kann es, abhängig von der Schwere, zu einem Hämatoperitoneum kommen. Entscheidend hierfür ist die akute Blutung. Beim Leberhämatom entsteht die akute freie Blutung durch Ruptur der Leberkapsel. Dies kann sowohl beim ausgedehnten subkapsulären Hämatom, ggf. auch zweizeitig, als auch beim Parenchymdefekt mit fortbestehender intraparenchymatöser Blutung geschehen. Im Falle der Leberlazeration liegt immer eine Blutung in die Peritonealhöhle vor. Ihr Ausmaß richtet sich nach der Schwere der Lazeration. Die schwerste Form des Hämatoperitoneums liegt bei der zentralen Lebergefäßverletzung vor. Durch Einriss oder Abtrennung arterieller, portaler und/oder venöser Gefäße erfolgt ein Blutaustritt in die freie Bauchhöhle.

Die wichtigsten Komplikationen des Hämatoperitoneums sind, neben dem Blutungsschock, die Infektion mit nachfolgendem Abszess und, im Falle der Gallenwegsverletzung, die biliäre Peritonitis.

Klinische Symptomatik

Neben den Begleiterkrankungen des Leber- und Gallenwegstraumas stehen die Hypotonie bzw. der Blutungsschock im Vordergrund des klinischen Erscheinungsbildes.

CAVE Tritt das Hämatoperitoneum nach zweizeitiger Kapselruptur im Verlauf auf, so verschlechtert sich der Zustand des Patienten unter Umständen schlagartig mit rasch eintretender Schocksituation.

Radiologische Symptomatik

Auf *konventionellen Abdomenübersichtsaufnahmen* lässt sich ein Hämatoperitoneum durch indirekte Hinweise erkennen:

- fehlende Abgrenzbarkeit des unteren Leberrandes,
- Verdichtung im lateralen Oberbauch beidseits mit Verlagerung von rechter und linker Kolonflexur nach medial sowie
- Separation der meist geblähten Dünndarmschlingen mit Spiegelbildung.

Im Akutfall spielt diese Form der Diagnostik heute keine Rolle mehr. Sie kommt ggf. im Rahmen des Verlaufs bei vermuteter Komplikation nach stattgehabtem Lebertrauma zum Einsatz.

Sowohl in der Akutsituation als auch im Rahmen der Abklärung möglicher Komplikationen ist die *perkutane Sonographie* als Methode der ersten Wahl anzusehen. Der Nachweis freier Flüssigkeit gelingt bereits bei kleinsten Mengen.

Eine exakte und rasche Dokumentation von Ausmaß und Lokalisation des Hämatoperitoneums steht mit der *biphaschen, kontrastverstärkten CT* zur Verfügung. Insbesondere die akute Blutung und ihr vermutlicher Ausgangspunkt sind so genau zu diagnostizieren. Das Hämatom hat dabei eine Dichte zwischen 40 und 70 HE, austretendes Kontrastmittel, abhängig vom Jodgehalt des verwendeten Produkts, zwischen 85 und 350 HE (Abb. 7.68). Durch Sekundärrekonstruktionen aus *MSCT-Datensätzen* kann

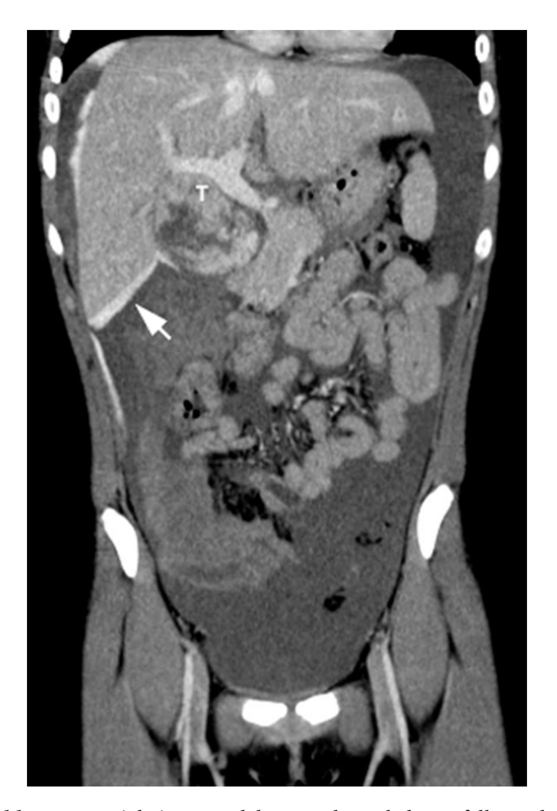


Abb. 7.68. 13-jähriges Mädchen nach Verkehrsunfall. In der kontrastverstärkten CT erkennt man einen rupturierten Lebertumor (*T*) mit ausgedehnter abdomineller Blutung im Sinne eines Hämatoperitoneums. KM-Austritt lateral und am Leberunterrand (*Pfeil*) als Ausdruck der akuten Blutung. Die Histologie des Tumors ergab ein Hepatoblastom, das durch den Unfall zufällig entdeckt wurde

das blutende Gefäß bestimmt werden. Im Falle der Komplikation eines Hämatoperitoneums mit Abszessbildung lässt sich diese CT-morphologisch anhand der vermehrten Kontrastmittelaufnahme, ggf. einer Sedimentierung sowie Lufteinschlüssen erkennen. Bei günstigem Zugangsweg kann dann ggf. eine CT-gesteuerte Drainage zur Entlastung angelegt werden.

Liegt eine aktive Blutung bei einem Hämatoperitoneum vor, so kann bei peripherer Lage der Gefäßläsion oder nicht möglichem operativem Vorgehen die interventionelle Embolisation mittels *Katheterangiographie* als Therapieoption eingesetzt werden. Bei superselektiver Sondierung ist so die akute Blutungssituation rasch zu kontrollieren. Bei nichtaktiver Blutung spielt die Katheterangiographie heute in der Abklärung des Hämatoperitoneums keine Rolle mehr.

MRT und *nuklearmedizinische Verfahren* kommen beim Hämatoperitoneum nicht regelhaft zum Einsatz.

Differenzialdiagnose

Die wichtigste Differenzierung ist beim Hämatoperitoneum zwischen ausgedehnter intraperitonealer Flüssigkeit, peritonealem Hämatom und aktiver Blutung zu treffen. Dies kann mit Hilfe der Dichtewerte in der CT meist problemlos erfolgen. Da die Beherrschung der Blutung im Vordergrund steht, spielt die Unterscheidung ihrer Ursache (Verletzung/zweizeitige Ruptur/Ruptur eines intrahepatischen Tumors) erst in zweiter Linie eine Rolle.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Beim akuten Hämatoperitoneum sollte nach orientierender Sonographie rasch eine biphasische kontrastverstärkte CT zur Festlegung der Akuität und einer nach intraperitonel reichenden Blutung und ihrer Lokalisation angeschlossen werden. Bei peripherer Lage der Gefäßverletzung mit akuter Blutung oder nicht möglichem operativem Vorgehen bietet sich die Katheterangiographie mit Embolisation des zuführenden Gefäßasts an.

Merke ! Das Hämatoperitoneum mit akuter Blutung ist eine schwere Komplikation von Leber- und Gallenwegsverletzungen und kann auch zweizeitig im Rahmen des Verlaufs auftreten. Als diagnostische Methode der Wahl gilt, nach orientierender Sonographie, die biphasische kontrastverstärkte CT. Zur Therapie kann bei entsprechender Lage der Gefäßläsion oder nicht möglichem operativen Vorgehen die Katheterangiographie mit Embolisation zum Einsatz kommen. Differenzialdiagnostisch sind insbesondere der Aszites und die nichtakute Blutung abzugrenzen. Zu den Komplikationen des Hämatoperitoneums zählen vor allem der Abszess nach Superinfektion und die gallige Peritonitis.

7.3.3.2 Biliome/biliäre Peritonitis

Definition ▽ *Biliome* sind extraluminale Ansammlungen von Gallenflüssigkeit infolge eines Gallenlecks oder einer biliären Fistel.

Als *biliäre Peritonitis* wird eine entzündliche Affektion des Peritoneums durch ausgetretene, superinfizierte Gallenflüssigkeit bezeichnet.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Frei in die Bauchhöhle austretende Gallenflüssigkeit wird bei etwa 2–4% der Patienten mit stattgehabtem Lebertrauma beobachtet – insbesondere bei Verletzungen mit tiefer Parenchymläsion bzw. höhergradigem Lebertrauma (Grad IV bis VI nach AAST-OIS). Häufig treten hingegen *Biliome* nach Gallenblasen- und Gallenwegsverletzungen auf. Auch postoperativ nach komplizierter Gallenblasen- und Gallenwegsoperation oder im Rahmen einer Gallenwegsintervention werden Biliome und in der Folge biliäre Peritonitiden beobachtet. Seltener sind in der Leber gelegene Biliome bei intrahepatischer Lokalisation der Gallenwegsläsion.

Durch die meist kleinlumige Fistel der Gallenwege kommt es erst im Verlauf nach längerem freiem Intervall zur Bildung der Biliome. Sterile Gallenflüssigkeit verursacht in der Regel allenfalls eine geringe peritoneale Reizung.

Eine *biliäre Peritonitis* entsteht nur, wenn die ausgetretene Gallenflüssigkeit z.B. im Rahmen einer miterfolgten Darmverletzung oder bei Cholangitis anderer Genese infiziert ist. Als Komplikation ist sowohl für das Biliom als auch für die biliäre Peritonitis der umschriebene intraabdominelle Abszess anzusehen.

Klinische Symptomatik

Die meisten *Biliome* verlaufen klinisch stumm. Bei raumfordernder Wirkung durch die Größe klagen die Patienten über Unwohlsein und persitierende Schmerzen im rechten Oberbauch. Im Falle der *biliären Peritonitis* stehen die Symptome des akuten, peritonitischen Abdomens mit starken Schmerzen, Abwehrspannung, Erbrechen und ggf. einsetzender Schocksymptomatik im Vordergrund.

Radiologische Symptomatik

Sonographisch stellen sich *Biliome* als annähernd echofrei, glatt begrenzt und in oder in unmittelbarer Umgebung zur Leber gelegen dar. Insbesondere der

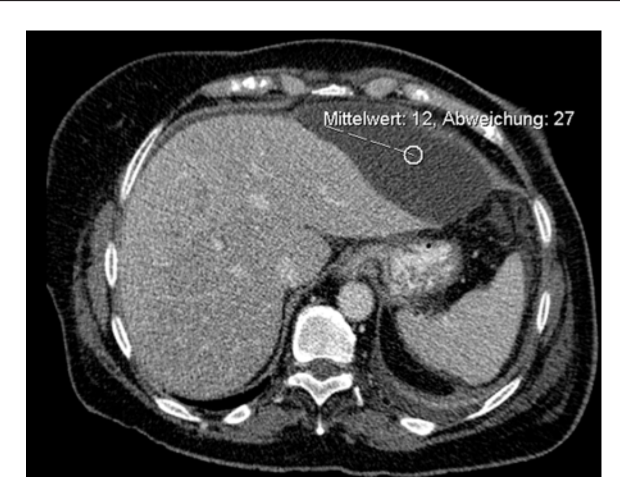


Abb. 7.69. 74-jährige Patientin mit Biliom nach Operation einer durch Perforation komplizierten Cholezystitis. In der kontrastverstärkten CT glatte Abgrenzung des Bilioms mit typischen Dichtewerten (12 HE)

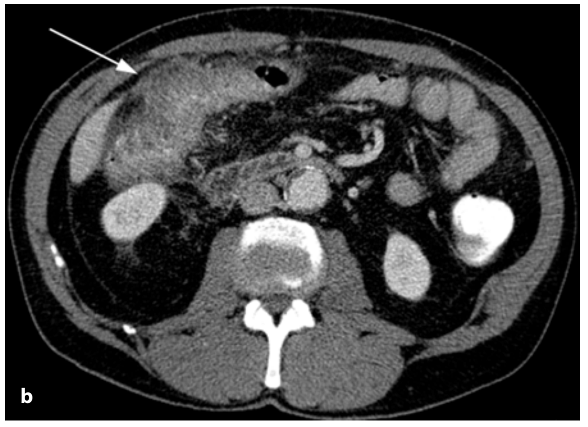


Abb. 7.70 a, b. 65-jähriger Patient eine Woche nach laparoskopischer Cholezystektomie. **a** Sagittale Sekundärrekonstruktion aus einem MSCT-Datensatz nach KM-Gabe mit Darstellung eines Bilioms am Leberunterrand (*B*). Ausgedehnte entzündliche Mitreaktion des Colon transversum und des perikolischen Fettgewebes (*Pfeil*) im Sinne einer beginnenden biliären Peritonitis. Nebenbefundlich große Nierenzyste rechts (*NZY*). **b** Das zugehörige transversale Bild zu **a** dokumentiert die peritonitische Reizung des Colon transversum (*Pfeil*)

Zusammenhang mit einem stattgehabten Lebertrauma oder einer Operation bzw. Intervention an Gallenblase und Gallenwegen legt die Diagnose nahe. Bei der *biliären Peritonitis* lassen sich vor allem größere Mengen freier Flüssigkeit im gesamten Abdomen, ggf. mit Lufteinschlüssen, seltener abgegrenzte Biliome nachweisen.

In der *CT* finden sich bei *Biliomen* glatt begrenzte, hypodense (0–15 HE) Flüssigkeitsverhalte in oder unmittelbar um die Leber, während das übrige Abdomen zumeist keine freie Flüssigkeit enthält (Abb. 7.69). Eine Abgrenzung von posttraumatischen Hämatomen oder persitierenden Blutungen ist anhand der Dichtewerte bzw. des Kontrastmittelaustritts nach extravasal möglich. Soll ein persitierendes Gallenleck nachgewiesen werden, kann dies durch intravenöse Applikation von gallengängigem Kontrastmittel und Akquisition eines *MSCT-Datensatzes* etwa 30 min später und ohne zusätzliche Verabreichung von nierengängigem Kontrastmittel erfolgen. Dabei gelingt, insbesondere in Sekundärrekonstruktionen häufig auch die genaue Lokalisation des Gallenlecks. Die *biliäre Peritonitis* zeichnet sich insbesondere durch freie Flüssigkeit, ein vermehrtes Kontrastenhancement der peritonealen Strukturen und ggf. Lufteinschlüsse aus (Abb. 7.70 a, b). In einigen Fällen ist ein umschriebenes Biliom dann nicht abgrenzbar. Lässt sich zusätzlich ein randständiges Kontrastenhancement umschriebener Flüssigkeitsverhalte dokumentieren, liegt ein intraabdomineller Abszess vor.

Ein Gallenleck lässt sich auch durch die *hepatobiliäre Funktionsszintigraphie* nachweisen. Die Akkumulation des Radiopharmakons im abdominellen Flüssigkeitsverhalt ist beweisend für die Diagnose (Abb. 7.71). Eine exakte Lokalisation der Austrittsstelle gelingt allerdings nicht in allen Fällen. Die direkten Verfahren der Gallenwegsdarstellung *ERC/PTC* erlauben ebenfalls den Nachweis und die exakte Lokalisation des Gallenlecks und seines quantitativen

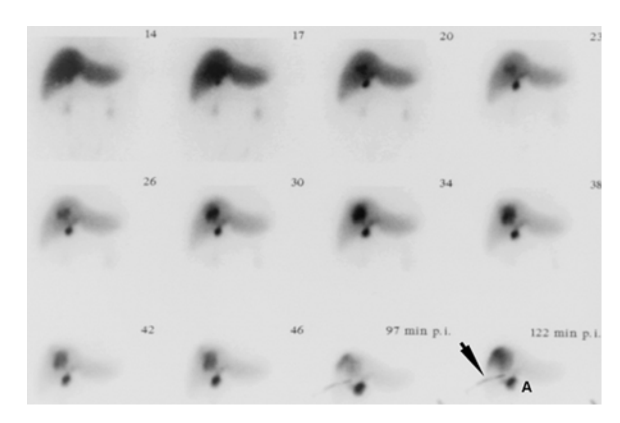


Abb. 7.71. 28-jährige Patientin mit Zustand nach biliodigestiver Anastomose (*A*) nach komplizierter Cholezystektomie. In der ^{99m}Tc-HIDA-Szintigraphie, insbesondere in den Spätaufnahmen, neben der Ausscheidung des Radiopharmakons über die angelegte Anastomose (*A*) Mitdarstellung eines Bilioms. Dieses wird durch die liegende Drainage abgeleitet (*Pfeil*). Der Nachweis des Radionuklids in der Drainage beweist die Leckage

Umfangs. Gegebenenfalls kann dabei in gleicher Sitzung eine Schienung des verletzten Gefäßes erfolgen.

Die *MRT* wird beim *Biliom* in der Regel nicht eingesetzt, da ein direkter Nachweis der Verbindung zum lädierten Gallengang, auch unter Berücksichtigung der posttraumatischen bzw. postoperativen Situation im Abdomen, nicht regelhaft möglich ist.

Biliome und biliäre Abszesse sind bei entsprechendem Zugangsweg sowohl der *sonographisch* als auch der *CT-gestützten Intervention* mit Drainageneinlage zugänglich.

Differenzialdiagnose

Als wichtigste Differenzialdiagnosen zum *Biliom* sind das posttraumatische Hämatom bzw. Serom und freie intraperitoneale Flüssigkeit anzusehen. Da Biliome in der Regel im Verlauf auftreten, kann die Unterscheidung durch Anamnese, Vergleich mit unmittelbar posttraumatisch gewonnenen Voraufnahmen und anhand der Echogenität bzw. der Dichtewerte erfolgen. Die *biliäre Peritonitis* lässt sich von anderen Formen der Peritonitis insbesondere durch die Anamnese abgrenzen. Eine Unterscheidung anhand rein bildmorphologischer Kriterien ist in der Regel nicht möglich.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Sowohl beim *Biliom* als auch bei der *biliären Peritonitis* ist die perkutane Sonographie Methode der ersten Wahl. Sollen Lokalisation und Ausdehnung exakt bestimmt, sowie ein persistierendes Gallenleck nachgewiesen werden, bietet sich anschließend die CT nach Applikation von gallengängigem Kontrastmittel mit Sekundärrekonstruktionen an. Zum alleinigen Nachweis eines Gallenlecks und seiner Quantität steht die hepatobiliäre Funktionsszintigraphie mit hoher Sensitivität zur Verfügung. Den direkten Verfahren ERC/PTC ist neben der quantitativen Darstellung des Gallenlecks die sofortige Therapie mit Schienung des verletzten Gallengangs vorbehalten.

Merke ! *Biliome* als Ansammlung extravasaler Gallenflüssigkeit sind unmittelbar posttraumatisch selten vorhanden und entwickeln sich erst im Verlauf. Ihr Nachweis gelingt bei bekannter Anamnese sowohl mittels Sonographie als auch CT. Ein persistierendes Gallenleck lässt sich mit der CT nach Applikation gallengängigen Kontrastmittels und mit der hepatobiliären Funktionsszintigraphie darstellen. Zur Therapie des Gallenlecks stehen, falls kein operatives Vorgehen erforderlich ist, ERC/PTC zur Verfügung. Zu unterscheiden sind Hämatome, Serome oder das Hämatoperitoneum.

Eine *biliäre Peritonitis* entsteht bei Austritt infizierter Gallenflüssigkeit in die freie Bauchhöhle. Die rein bildgebende Unterscheidung von der Peritonitis anderer Genese ist meist nicht möglich. Der sich in der Folge ggf. entwickelnde abdominelle Abszess ist mit Sonographie und CT regelhaft diagnostizierbar und zumeist drainierbar.

7.3.3.3 Hämobilie

Definition Die Hämobilie ist die Folge einer direkten Verbindung des A.-hepatica-Stromgebietes mit dem Gallenwegssystem.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Die seltene Komplikation der Hämobilie tritt nach stumpfen und spitzen Abdominaltraumen oder nach Rupturen von Aneurysmen oder Pseudoaneurysmen auf. Sie ist eine häufigere Komplikation nach interventionellen Eingriffen wie perkutanen Leberstanzbiopsien, PTC und PTCD, direkter Portographie oder TIPSS-Anlage. In allen Fällen kommt es durch eine Verletzung von arteriellem Gefäßsystem *und* Gallenwegssystem zu einem durch den Druckunterschied ausgelösten Übertritt von Blut in das biliäre System. Eine Fistel zwischen portalem bzw. venösem System und dem Gallenwegssystem ist aufgrund der Druckverhältnisse klinisch nicht von größerer Bedeutung.

Wenn möglich, erfolgt die Therapie interventionell radiologisch und/oder endoskopisch, da die operative Sanierung zumeist schwierig und mit hoher perioperativer Morbidität und Mortalität verbunden ist.

Klinische Symptomatik
Neben der Anamnese sind kolikartige Oberbauchbeschwerden, Ikterus und das Bild der oberen bzw. unteren gastrointestinalen Blutung ggf. mit Bluterbrechen hinweisend auf eine Hämobilie.

Radiologische Symptomatik
Sonographisch findet sich als indirekter Hinweis auf eine Hämobilie ein dilatiertes extrahepatisches und partiell auch intrahepatisches Gallenwegssystem. Die Diagnose kann allein anhand bildgebender Kriterien sonographisch nicht gestellt werden.

Computertomographisch lässt sich nach intravenöser Kontrastmittelgabe, insbesondere in Rekonstruktionen aus *MSCT-Datensätzen*, Kontrastmittel in der Gallenblase und den Gallengängen nachweisen. Zum Ausschluss möglicher Differenzialdiagnosen empfiehlt sich zusätzlich zur biphasischen Darstellung nach Kontrastmittelgabe die Anfertigung einer Nativ-Serie.

Der direkte Nachweis der Hämobilie kann *katheterangiographisch* oder mittels *ERC* erfolgen. Dabei erfolgt die Darstellung der vaskulär-biliären Fistel einmal vom Gefäßsystem, einmal vom Gallenwegssystem aus. Der Vorteil der Katheterangiographie liegt hierbei in der Möglichkeit der sofortigen Embolisation des zuführenden Gefäßasts, der ERC ggf. in der Schienung des verletzten Gallengangs.

MRT und *nuklearmedizinische Verfahren* spielen keine Rolle bei der Hämobilie.

Differenzialdiagnose
Differenzialdiagnostische Schwierigkeiten können allenfalls beim indirekten Nachweis der Hämobilie auftreten. Hierbei sind Gallensteine, Gallenblasenwandhämatome, Sludge, Kalkmilchgalle und ektope Ausscheidung von intravenösem Kontrastmittel über die Gallenwege zu berücksichtigen.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie
Neben der orientierenden Sonographie empfiehlt sich bei Verdacht auf Hämobilie die Durchführung einer triphasischen CT (nativ, arteriell, portalvenös), möglichst mit Anfertigung von Sekundärrekonstruktionen für das Gallenwegssystem. Unter therapeutischen Gesichtspunkten sollte eine Katheterangiographie ggf. mit Embolisation des zuführenden arteriellen Gefäßasts erfolgen. Eine zusätzliche ERC ist dann meist nur bei Verletzung großer Gallengänge zur Schienung erforderlich.

Merke ! Die Hämobilie ist eine seltene Komplikation nach Leber- und Gallenwegstrauma mit Ausbildung einer Fistel zwischen intrahepatischem arteriellen und biliären Gefäßsystem. Der indirekte Nachweis kann sonographisch erfolgen. In der triphasischen CT gelingt der Nachweis eines Kontrastmittelübertritts insbesondere in Sekundärrekonstruktionen. Beim direkten Nachweis mittels Katheterangiographie kann ggf. in gleicher Sitzung durch Embolisation die Fistel therapiert werden. Nach endoskopischer Darstellung erfolgt bei Bedarf die Schienung des betroffenen Gallengangs. Differenzialdiagnostisch sind insbesondere Veränderungen im Rahmen des Gallensteinleidens zu berücksichtigen.

Literatur zu Abschn. 7.3.3

Lou YJ, Chen CX, Jiang JY, Li YM (2006) Hepatobiliary and pancreatic hemobilia. J Gastroenterol Hepatol 21: 474–476

Roddie ME (2003) Evaluation of the liver and biliary tree. In: Peters AM (ed) Nuclear medicine in radiological diagnosis. Taylor & Francis, London, pp 263–278

Shankar S, van Sonnenberg E, Silverman SG, Tuncali K, Morrison PR (2003) Diagnosis and treatment of intrahepatic biloma complicating radiofrequency ablation of hepatic metastases. AJR Am J Roentgenol 181: 275–277

Shanmuganathan K, Mirvis SE (1998) Evaluation of the liver and pancreas after blunt trauma. In: Gazelle GS, Saini S, Mueller PR (eds) Hepatobiliary and pancreatic radiology. Thieme, Stuttgart New York, pp 171–204

Srivastava DN, Sharma S, Pal S et al. (2006) Transcatheter arterial embolization in the management of hemobilia. Abdom Imaging 31: 439–448

Stahelin B, Schaad HJ (1999) Hämatoperitoneum – how to proceed? Schweiz Rundsch Med Prax 88: 379–382

Weissmann HS, Byuan KJC, Freeman LM (1985) Role of Tc-99m IDA scintigraphy in the evaluation of hepatobiliary trauma. Semin Nucl Med 13: 199–222

Yoon W, Jeong YY, Kim JK et al. (2005) CT in blunt liver trauma. Radiographics 25: 87–104

7.4 Entzündliche Erkrankungen

7.4.1 Entzündliche Erkrankungen der Leber

Generell ist zwischen *diffusen* und *fokalen* entzündlichen Erkrankungen der Leber zu unterscheiden. Zu ersteren zählen die verschiedenen Formen der Hepatitiden sowie die granulomatösen Lebererkrankungen, zu den letzteren die Leberabszesse.

7.4.1.1 Diffuse entzündliche Erkrankungen der Leber

Die diffusen entzündlichen Lebererkrankungen umfassen

- die akuten und chronischen Hepatitiden,
- die Neonatalhepatitis,
- die strahleninduzierte Hepatitis sowie
- die granulomatösen Entzündungen der Leber und
- den Symptomenkomplex des Gasnachweises in der Pfortader.

Bei allen Formen der Hepatitiden steht primär eine zelluläre Dysfunktion im Vordergrund. Mit Fortschreiten der Erkrankung bilden sich Zellnekrosen, die im Anschluss zu einer Regeneration in Form von Lebergewebsumbau und Hepatozytenregeneration mit Knotenbildung führen. Hält die Zufuhr der auslösenden Noxe an, kommt es über eine Leberfibrose zum Endstadium der Leberzirrhose. Im Gegensatz zu den fokalen Formen ist bei den diffusen Entzündungen der Leber das gesamte Organ befallen, umschriebene Abszessformationen sind nicht nachweisbar.

Akute Hepatitis

Definition Die akute Hepatitis ist eine plötzlich und rasch einsetzende unspezifische Entzündung der Leber als Reaktion auf unterschiedlichste Noxen.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen
Nach der Ursache werden die häufigere *akute virale Hepatitis* sowie die seltenere *akute Fettleberhepatitis* unterschieden. Weiterhin sind *Leberbeteiligungen* primär extrahepatischer Infektionen zu nennen, die mit dem Bild der akuten Hepatitis einhergehen. Von zunehmender Bedeutung ist die *Autoimmunhepatitis*, insbesondere in Kombination mit der primär sklerosierenden Cholangitis (PSC) und der primär biliären Zirrhose (PBC).

Häufigster Auslöser der *akuten viralen Hepatitiden* ist der Befall des Organs mit den Virusklassen Hepatitis A bis E mit nachfolgender diffuser Entzündung der Leber. Dabei zählt die Hepatitis B zur wichtigsten viralen Leberentzündung mit z. T. fulminantem Verlauf. Die Rate ihrer Virusträger beträgt in Europa und den USA <1%, in Afrika um die 10%. Mikroskopisch sind im akuten Stadium Koagulationsnekrosen und vermehrt eosinophile Granulozyten nachweisbar. Hepatitis A und E heilen in der Regel folgenlos aus, bei den Formen B bis D wird der Übergang in chronische Formen beobachtet.

Im Rahmen der *akuten Fettleberhepatitis* unterscheidet man die alkoholinduzierten von den nichtalkoholinduzierten Formen. Erstere zeigen histologisch im nekrotischen Material einen erhöhten Anteil neutrophiler Granulozyten sowie so genannte Mallory-Körperchen, die hyalinen Abbauprodukten entsprechen. Dabei ist die akute Fettleberhepatitis zusammen mit der Hyperlipidämie und der hämolytischen Anämie Teil des Zieve-Syndroms bei der Alkoholkrankheit. Demgegenüber stellt die nichtalkoholinduzierte Fettleberhepatitis („*n*on*a*lkoholic *s*teato*h*epatitis“/NASH) eine akute Entzündung als Komplikation einer Steatosis hepatis (s. Abschn. 7.6.1.1) dar. Sie kann Ursache der kryptogenen Leberzirrhose sein.

Seltenere virale Hepatitisformen sind die *Leberbeteiligung* bei der infektiösen Mononukleose und beim Gelbfieber. Eine akut einsetzende, diffuse Leberentzündung wird auch beim parasitären Befall im Rahmen der Bilharziose, der Syphilis und des Morbus Weil beobachtet.

Die *Autoimmunhepatitis* ist eine komplexe Wechselwirkung von auslösenden Triggerfaktoren, Autoantigenen, genetischer Disposition und Immunregulationsmechanismen. Sie hat in Nordeuropa eine Inzidenz von 1,9 pro 100.000 Einwohnern und bevorzugt das weibliche Geschlecht (3,6:1) ohne Altersgipfel. Histologisch finden sich eine Hepatitis an den Grenzzonen und Plasmainfiltrationen in den Portalfeldern. Bei laborchemischen Untersuchungen fallen eine Hypergammaglobulinämie sowie Autoantikörper („antinuclear antibodies“/ANA, „smooth muscle antibodies“/SMA, „anti-liver-kidney microsome Typ 1“/anti LKM 1) auf. Auch die Autoimmunhepatitis führt zur frühzeitigen Entwicklung einer Leberzirrhose.

Klinische Symptomatik
Der Großteil der akuten Hepatitiden verläuft klinisch inapparent. Die Patienten berichten über unspezifische Beschwerden wie Abgeschlagenheit, Schwäche, Appetitlosigkeit, subfebrile Temperaturen und gelegentlich über abdominelles Druckgefühl. Im Falle der Autoimmunhepatitis kommt es zu einem plötzlichen Einsetzen der Beschwerden mit fulminantem Verlauf und Entwicklung einer hepatischen Enzephalopathie innerhalb von 8 Wochen.

Merke ! Eine Diagnosesicherung ist bei allen Hepatitiden häufig nur über serologische Bestimmungen oder die Histologie möglich.

Radiologische Symptomatik
Die wichtigste Anforderung an die bildgebende Diagnostik bei akuten Hepatitiden besteht im Ausschluss anderweitiger Ursachen einer diffusen Hepatomegalie. Allerdings lassen sich mittels *Ultraschall*, *CT* und *MRT* nur gelegentlich im Verlauf innerhalb der weiterhin hypoechogenen, dichtegeminderten bzw. signalintensitätserhöhten Leber echoreiche/isodense/hyperintense Knotenbildungen nachweisen, die Ausdruck der beginnenden Regeneration sind. Das Volumen des Organs nimmt durch die Regeneratknotenbildung weiter rasch zu.

Bei der *akuten Virushepatitis* zeigen alle Schnittbildverfahren eine Hepatosplenomegalie, ggf. eine Verdickung der Gallenblasenwand im Rahmen der entzündlichen Mitreaktion (Abb. 7.72 a), hiläre Lymphknotenvergrößerungen sowie Aszites. Als pathognomonisch ist im *Ultraschall* das Bild der erhöhten Echogenität der Wand der Portalgefäße anzusehen (Abb. 7.72 b). Zusätzlich kann sich eine diffuse Erhöhung der Echogenität des Leberparenchyms finden. Die lokale periportale Hepatozytenschwellung stellt sich in der *CT nach Kontrastmittelgabe* als hypodense Begleitformation und in der *MRT* in Form hyperintenser Begleitbänder in T2-Wichtung dar. Durch die entzündungsbedingte generalisierte Schwellung der Leber kommt es zu einer diffusen Dichteminderung bzw. einem inhomogenen Enhancement vor und nach Kontrastmittelgabe in der CT. Analog weist die MRT verminderte Signalintensitäten in T1- und erhöhte Signalintensitäten in T2-Wichtung auf.

Neben der Hepatomegalie ist vor allem der erhöhte Fettgehalt in allen bildgebenden Verfahren hinweisend für die *akute Fettleberhepatitis*. Er stellt sich dabei vollständig unregelmäßig, segmental oder fokal dar. So zeigt sich *sonographisch* eine entsprechend der Fettverteilung abgrenzbare Hypoechogenität der Leber, die in der *Nativ-CT* zu korrespondierenden hypodensen Arealen führt. Nach Kontrastmittelgabe dokumentiert sich im Frühstadium in vielen Fällen eine Maskierung des Befundes, bei fortgeschrittenem Krankheitsverlauf ein unregelmäßiges Enhancement (Abb. 7.73). Diagnostisch wegweisend sind in der *MRT* „In-phase-" und „Opposed-phase-Sequenzen" in T1-Wichtung mit erhöhter bzw. erniedrigter Signalintensität aufgrund des Fettgehalts der Leber. Ein vergleichbares Ergebnis lässt sich in der T2-Wichtung ohne und mit Fettsättigung durch diffuse Hyperintensität bzw. deren Verschwinden erzielen.

Abb. 7.72 a, b. 5-jähriges Mädchen mit fulminantem Leberversagen bei Ebstein-Barr-Virus-Hepatitis mit hepatischer Enzephalopathie. **a** Im B-Bild-Sonogramm deutlich verdickte Gallenblasenwand (*Pfeil*) bei erhöhter Echogenität des Lebergewebes. **b** Vermehrte Echogenität der Wand der Portalgefäße (*Pfeil*)

Eine Unterscheidung zwischen den verschiedenen Formen der akuten Fettleberhepatitis ist bildmorphologisch nicht möglich.

Die als *Leberbeteiligung* extrahepatischer Infektionen entstandenen akuten Hepatitiden bleiben in der bildgebenden Diagnostik in Form der Hepatomegalie unspezifisch und können nicht weiter differenziert werden. Insbesondere ist eine Abgrenzung zu den anderen Formen der akuten Hepatitis nicht möglich. Gleiches gilt für die *Autoimmunhepatitis*, sodass erst die histologische Aufarbeitung einer Leberbiopsie die Diagnose sichern kann. In fortgeschrittenen Fällen kann es jedoch zur Ausbildung hypervaskularisierter Knoten im frühen Stadium des

Abb. 7.73. 60-jähriger Patient mit Fettleberhepatitis. In der kontrastverstärkten CT inhomogenes Enhancement der gesamten Leber. Bei Hydrops keine Verdickung der Gallenblasenwand. Darstellung eines vergrößerten präportalen Lymphknotens (*Pfeil*)

zirrhotischen Umbaus kommen. Diese sind sowohl mit *CT* als auch *MRT* gleichermaßen nachweisbar.

Nuklearmedizinische Verfahren haben in der Routinediagnostik der Hepatitis keine Bedeutung mehr.

Differenzialdiagnose

Wichtige Differenzialdiagnosen der akuten Hepatitis stellen die Fettleber, die Leberstauung und sämtliche weiteren Formen der diffusen Lebererkrankung dar (s. Abschn. 7.6.1). Ihre Unterscheidung ist aufgrund der bildgebenden Diagnostik allein häufig nicht möglich. Daneben sind sämtliche Erkrankungen, die zu einer Hepatosplenomegalie führen können, zu berücksichtigen bzw. auszuschließen.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Die Abdomensonographie ist die Methode der Wahl zur Erstdiagnose und im Verlauf. Im Rahmen einer Erstabklärung sollten andere Ursachen für die Leberstrukturveränderung in der Regel durch CT oder MRT ausgeschlossen werden. Oft ist bereits die Nativ-Untersuchung in beiden Modalitäten hinweisend auf die Erkrankung. Wird eine MRT durchgeführt, sollte das Untersuchungsprotokoll Sequenzen in T1-Wichtung „in-phase" und „opposed-phase" oder in T2-Wichtung ohne und mit Fettsättigung umfassen.

Merke ! Die akute Hepatitis hat virale und toxische Ursachen, ist Begleitreaktion extrahepatischer Infektionen oder einer Autoimmunantwort. Bei unspezifischem klinischen Bild und generalisierter Organvergrößerung findet man bei der akuten Virushepatitis einige klassische bildmorphologische Merkmale (periportale Begleitphänomene). Eine Differenzierung der verschiedenen Ursachen der akuten Hepatitis ist jedoch radiologisch allein oft nicht möglich. Wichtigstes Ziel der bildgebenden Diagnostik ist der Ausschluss anderweitiger Ursachen einer Hepatomegalie.

Chronische Hepatitis

Definition Als chronische Hepatitis wird eine diffuse Entzündung der Leber mit einer Krankheitsdauer von mindestens 6 Monaten bezeichnet.

Diese wird vor allem bei den Virushepatitiden B bis D, jedoch auch bei der Fettleberhepatitis beobachtet.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Bei der Hepatitis B werden eine *chronisch-persistierende* und eine *chronisch-aggressive* Form unterschieden. Diese sind in der Regel nur histologisch zu unterscheiden, differieren jedoch in ihrer klinischen Symptomatik. Im Gegensatz zur akuten Form zeigt das histologische Bild eine Vermehrung von Lymphozyten, Plasmazellen und Makrophagen. Der Übergang von der akuten zur chronischen Hepatitisform wird in 20–30% bei Hepatitis B, in >80% bei Hepatitis C und in >90% bei Hepatitis D (aufgrund der gleichzeitig vorliegenden Hepatitis B) beobachtet.

Die chronische Fettleberhepatitis tritt vor allem bei der alkoholinduzierten Form im fortgeschrittenen Krankheitsstadium auf.

Therapeutisch werden chronische virale Hepatitiden mit α-Interferon behandelt, chronische alkoholinduzierte Formen mit Alkoholkarenz und Diät.

CAVE ! Durch den häufigen Übergang der chronischen Hepatitisformen in eine Leberzirrhose ist das Risiko der Entstehung eines HCC bei diesen Patienten überdurchschnittlich erhöht.

Klinische Symptomatik

Auch die chronischen Formen aller Hepatitiden sind in vielen Fällen mit nur unspezifischen klinischen Symptomen verbunden. Neben Leistungsminderung und Müdigkeit klagen die Patienen über Appetitlosigkeit und allgemeines Krankheitsgefühl. Eine Ausnahme bildet die chronisch-aggresive Hepatitis B, bei der Zeichen der akuten Exazerbation in Form von Arthralgien, Hautveränderungen und Ikterus beschrieben sind.

Radiologische Symptomatik

Eine Differenzierung der verschiedenen Formen der chronischen Hepatitis ist radiologisch nicht möglich. Wichtigstes Ziel ist, bei bekannter Anamnese, die Festlegung des Ausmaßes der Leberdegeneration bzw. der Leberzirrhose und der Ausschluss eines HCC. Ist in der Vorgeschichte keine Hepatitis bekannt, müssen andere diffuse Lebererkrankungen und Ursachen einer Hepatomegalie ausgeschlossen werden. Verlauf und Schweregrad der Erkrankung können anhand des Größenvergleichs der Regeneratknoten in Folgeuntersuchungen beurteilt werden. Ihre Verlaufsbeobachtung dient bei einer durchgeführten Immuntherapie als Indikator für den Behandlungserfolg.

Wegweisendes Kriterium der chronischen Hepatitis ist häufig eine Lymphadenopathie in der Leberpforte. Diese wird mit *Sonographie*, *CT* und *MRT* sicher nachgewiesen. Zusätzlich finden sich sonographisch eine generalisierte Echogenitätserhöhung des Organs sowie eine zunehmend schlechtere Abgrenzung der Pfortader und ihrer Verzweigungen (Silhouetten-Phänomen). In der *CT* stellt sich die chronische Hepatitis zudem mit dem Nachweis von Regeneratknoten dar. Diese sind nativ hyperdens und können nach Kontrastmittelgabe maskiert sein. Auch in der *MRT* finden sich neben der portalen Lymphadenopathie Regeneratknoten, die in T1- und T2-Wichtung leicht hyperintens erscheinen und ebenfalls nach extra- und intrazellulärer Kontrastmittelgabe isodens erscheinen.

Nuklearmedizinische Verfahren haben allenfalls im Rahmen der Abklärung einer fokalen Läsion auf dem Boden einer chronischen Hepatitis in Spezialfällen eine eingeschränkte Bedeutung.

Differenzialdiagnose

Als wichtigste Differenzialdiagnose ist das HCC anzusehen. Bei weniger fortgeschrittenen Krankheitsformen sind sämtliche anderen diffusen Lebererkrankungen sowie der diffuse Lymphombefall der Leber zu berücksichtigen.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Da der Ausschluss einer malignen Entartung im Vordergrund der diagnostischen Bemühungen steht, muss, nach der primär durchgeführten Sonographie, eine weitere Abklärung mittels CT oder MRT erfolgen. Dabei sollten Serien bzw. Sequenzen vor und nach Kontrastmittelgabe enthalten sein und die Kontrastmittelapplikation ggf. dynamisch dokumentiert werden. Katheterangiographie und nuklearmedizinische Verfahren spielen primär keine Rolle.

Merke ! Chronische Hepatitiden werden bei den viralen Formen B bis D und seltener der Alkoholhepatitis beobachtet. Alle Formen gehen in einem hohen Prozentsatz in eine Leberzirrhose über, das Risiko der malignen Entartung ist deutlich erhöht. Bildgebend werden Regeneratknoten und portale Lymphadenopathien nachgewiesen. Das Vorliegen eines HCC muss ausgeschlossen werden.

Neonatale Hepatitis

Die neonatale Hepatitis ist die häufigste Ursache des prolongierten Neugeborenenikterus. Sie kann infektiös, metabolisch oder idiopathisch bedingt sein.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Als Ursache der neonatalen Hepatitis kommen verschiedenste virale und parasitäre *Infektionen* in Betracht. Neben Hepatitisviren werden vor allem CMV-, Herpes- und Toxoplasmoseerreger beobachtet. Bei den Parasiten handelt es sich insbesondere um Protozoen und Sprirochäten. Die Infektion erfolgt prä- oder perinatal im Geburtskanal.

Bei den *metabolischen Ursachen* stehen der α_1-Antitrypsinmangel und verschiedenste Formen des Bilirubinmetabolismus im Zentrum des Interesses. Daneben finden sich *idiopathische Formen* der neonatalen Hepatitis.

Histologisch erkennt man Riesenzellen sowie in einem intakten Gallenwegssystem nur geringe Mengen exprimierter Gallenflüssigkeit. Die Erkrankung wird in den ersten 4 Lebenswochen evident und bevorzugt das männliche Geschlecht.

Klinische Symptomatik

Kinder mit neonataler Hepatitis werden durch den prolongierten Neugeborenenikterus klinisch auffällig. In der Regel erfolgt eine Spontanremission ad integrum.

Radiologische Symptomatik

Sonographisch stellen sich Leber und, soweit abgrenzbar, die Gallenblase normal groß ohne Zeichen der Cholestase dar. Die Echogenität der Leber ist diffus erhöht, die peripheren Portaläste lassen sich nur schwer abgrenzen. Dennoch ist die Differenzialdiagnose zur biliären Atresie häufig schwierig (s. Abschn. 7.2.3.4) und bedarf in vielen Fällen zur Klärung der zusätzlichen *hepatobiliären Funktionsszintigraphie*.

CT und *MRT* spielen keine Rolle in der Diagnostik der Neonatalhepatitis.

Differenzialdiagnose

Wichtigste Differenzialdiagnsose ist die biliäre Atresie, deren Diagnose aus prognostischen Gründen rasch gestellt werden muss.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Primär stellt die Sonographie das Untersuchungsverfahren der ersten Wahl bei neonataler Hepatitis dar. Kann eine biliäre Atresie nicht mit Sicherheit ausgeschlossen werden, muss zusätzlich eine hepatobiliäre Funktionsszintigraphie erfolgen.

Merke ! Die neonatale Hepatitis ist die häufigste Ursache des prolongierten Neugeborenikterus. Wichtigste Differenzialdiagnose ist die biliäre Atresie. Zur Diagnostik werden die Sonographie und in Zweifelsfällen die hepatobiliäre Funktionsszintigraphie herangezogen.

Strahlenhepatitis

Eine besondere Form der Hepatitis stellt die Leberentzündung nach Radiotherapie dar. Sie wird in akuter und chronischer Form beobachtet.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Nach Applikation einer Einzeldosis von 14 Gy oder einer fraktionierten Bestrahlung von mindestens 35 Gy über 6 Wochen tritt eine Hepatitis auf. Das Auftreten wird zwischen 2 und 6 Wochen nach Abschluss der Radiotherapie beobachtet. In der Regel kommt es im weiteren Verlauf zu einer vollständigen Remission des Befundes. Die Strahlenhepatitis wird heute bei eng umgrenztem Strahlenfeld und detaillierter prätherapeutischer Planung allerdings nur noch selten beobachtet.

Klinische Symptomatik

An klinischen Zeichen wird von den Patienten allenfalls ein uncharakteristischer rechtsseitiger Oberbauchschmerz berichtet.

Radiologische Symptomatik

Bei der *akuten Strahlenhepatitis* zeigen sich in allen *bildgebenden Verfahren* eine Hepatomegalie sowie ggf. geringe Mengen an Aszites. Umschriebene Veränderungen im Bereich der Radiatio lassen sich in der akuten Form meist nicht erkennen.

Die *chronische Strahlenhepatitis* zeigt demgegenüber *sonographisch* eine verminderte Echogenität im bestrahlten Leberanteil und scharf begrenzte, auf das Strahlenfeld beschränkte Dichteminderungen in der *Nativ-CT* ohne Hinweis für fettige Degeneration (Abb. 7.74). Der erhöhte Flüssigkeitsgehalt im betroffenen Leberabschnitt führt in der *nativen MRT* in T1-Wichtung zu hypointensen, in der T2-Wichtung zu hyperintensen, scharf begrenzten Arealen. Eine Kontrastmittelgabe ist in der Regel weder in der CT noch in der MRT erforderlich.

Abb. 7.74. 32-jährige Patientin mit bekanntem Mammakarzinom und Zustand nach Bestrahlung einer Wirbelsäulenmetastase. In der Nativ-CT deutliche Dichteminderung im Bestrahlungsfeld (*Pfeil*). Zusätzlich multiple Lebermetastasen

Differenzialdiagnose

Aufgrund der landkartenartigen scharfen und auf das Bestrahlungsfeld lokalisierten entzündlichen Veränderungen in der Leber stellt die Diagnose, bei bekannter Anamnese, in der Regel keine differenzialdiagnostische Schwierigkeit dar. Bei der akuten Form müssen sämtliche anderen Ursachen der akuten Hepatitis mit berücksichtigt werden.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Die Sonographie ist die Ausgangsuntersuchung auch beim Verdacht auf eine Strahlenhepatitis. Soll das Ausmaß der Erkrankung abgeschätzt werden, kann dies mittels Nativ-CT oder nativer MRT in gleicher Weise erfolgen.

Merke ! Die Strahlenhepatitis ist heute eine seltene Komplikation einer Radiatio. Diagnostisch erfolgt die Abklärung über die Sonographie und ggf. die Nativ-CT oder Nativ-MRT mit klassischen, auf das Bestrahlungsfeld beschränkten Veränderungen der Entzündung.

Granulomatöse Lebererkrankungen

Definition Unter einer granulomatösen Hepatitis versteht man eine infektiöse Erkrankung des Organs mit Nachweis von Granulomen im Parenchym. Dabei werden bakterielle, virale, fungale und parasitäre Formen unterschieden. Zusätzlich zählen hierzu der hepatische Befall einer Histoplasmose oder einer Sarkoidose.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Eine granulomatöse Leberinfektion ist selten. Histologisch finden sich scharf begrenzte noduläre Infiltrationen des Leberparenchyms, die aus Konglomeraten von Epitheloidzellen bzw. Makrophagen bestehen und von einem Randsaum vorwiegend aus Lymphozyten umgeben sind. Die Granulomkonglomerate in der Leber können eine Größe zwischen 5 mm und 2 cm aufweisen. Bei den in der Bildgebung nachgewiesenen Leberherden handelt es sich wohl nicht ausschließlich um die Granulome selbst, sondern zusätzlich um eine entzündliche hepatische Begleitreaktion und Fibrose. Die Diagnosesicherung granulomatöser Hepatitiden ist in vielen Fällen jedoch nur durch die Biopsie möglich.

Der Leberbefall bei *Sarkoidose* ist häufig. Eine Diagnosestellung erfolgt in der Regel jedoch über den pulmonalen Befall. Bekannt ist eine gehäufte Koinzidenz von hepatischer Sarkoidose und PSC. Eine Hepatomegalie wird in 20–30 % der Fälle beobachtet, der Nachweis umschriebener fokaler Läsionen gelingt in etwa 5 %. Demgegenüber ist eine portale Lymphadenopathie häufig.

Klinische Symptomatik

Das klinische Erscheinungsbild wird in der Regel durch die Grunderkrankung (z. B. im Falle der Sarkoidose durch den pulmonalen Befall) und nicht durch die Mitbeteiligung der Leber bestimmt. Lediglich in sehr seltenen Fällen kann es zum Leberausfall bei progredienter Cholestase und portaler Hypertension kommen. Eine ausgeprägte portale Lymphadenopathie führt zum Verschlussikterus, zur Pfortaderthrombose oder zum Lebervenenverschluss (Budd-Chiari-Syndrom).

Radiologische Symptomatik

Mit den *bildgebenden Verfahren* wird in der Regel lediglich eine unspezifische Hepatosplenomegalie nachgewiesen. Häufiger gelingt der Nachweis vergrößerter Lymphknoten im oberen Abdomen und in der Leberpforte. Sind größere Granulome intrahepatisch oder in Leber und Milz nachweisbar, kommen diese *sonographisch* echoarm (Abb. 7.75 a), in der *CT* hypointens und in der *MRT* in T1- und T2-Wichtung hypointens zur Darstellung. Zur Kontrastmittelaufnahme wurde von Garcia-Eulate dazu kürzlich eine Klassifikation nach bildmorphologischen Kriterien vorgeschlagen. Demnach gilt als

- *Typ 1* eine solide Läsion mit vollständigem Enhancement,
- *Typ 2* ein Herd mit partiellem zentralem Enhancement und
- *Typ 3* eine Läsion mit lediglich peripherem Enhancement nach Kontrastmittelgabe (Abb. 7.75 b).

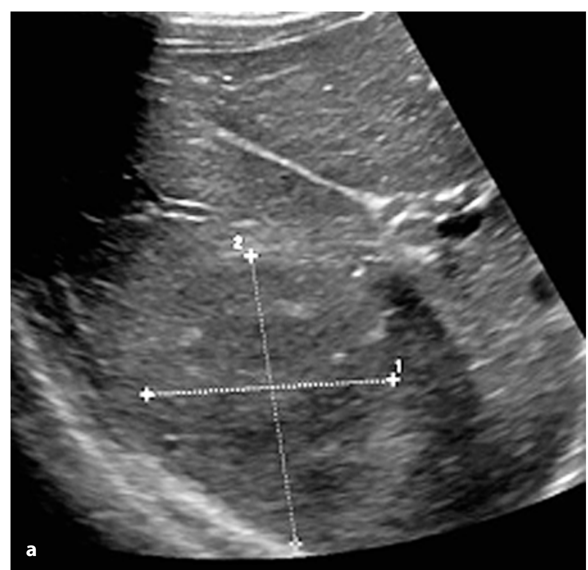


Abb. 7.75 a, b. 4-jähriger Junge mit unklarem Fieber seit 9 Monaten und einer septischen Granulomatose der Leber. **a** Annähernd isoechogene Darstellung des septischen Herdes im B-Bild-Sonogramm (+---+). **b** In der ergänzenden MRT in T1-Wichtung nach KM-Gabe breiter Randsaum mit deutlichem Enhancement (*Pfeil*) sowie hypodenses Zentrum mit Nekrosen, entsprechend Typ 3 nach Garcia-Eulate

Differenzialdiagnose

Abzugrenzen sind alle anderen Formen der diffusen Hepatosplenomegalie, insbesondere akute Hepatitiden, der Lymphombefall der Leber, die PBC und die verschiedenen Formen der diffusen Lebererkrankungen. Können Granulome nachgewiesen werden, muss auch eine Lebermetastasierung ausgeschlossen werden.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Da die Diagnose in der Regel zufällig oder im Rahmen der Ursachensuche einer hepatischen Infektion stattfindet, kommen neben der Sonographie CT oder

MRT zum Einsatz. Wird gezielt nach einem Granulombefall der Leber gesucht, sind CT oder MRT diagnostisch aussagekräftiger als die Sonographie und sollten vor und nach Kontrastmittelgabe durchgeführt werden.

Merke ! Granulomatöse Infektionen der Leber sind selten. Neben den klassischen Infektionen werden hierunter auch der hepatische Befall bei Histoplasmose bzw. Sarkoidose subsumiert. Ein spezifischer Nachweis von Granulomen gelingt jedoch nur selten. Häufiger werden eine generalisierte Hepatosplenomegalie und lokale Lymphknotenvergrößerungen dokumentiert. CT und MRT sind gleichermaßen geeignet, größere Granulome intrahepatisch nachzuweisen. Die Diagnosesicherung muss in der Regel bioptisch erfolgen.

Symptomkomplex Pfortadergas

Definition Hierunter werden Erkrankungen subsumiert, die zum Nachweis von Luft in der Wand der Pfortader führen. Es handelt sich dabei um eine Mitreaktion der Leber bei einem primär extrahepatischen Krankheitsbild.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Ursächlich für die Erkrankung ist der Gaseintritt in das Gefäßsystem der Peripherie. Dies geschieht am häufigsten durch eine Darmwandläsion bei intestinaler Nekrose, seltener durch Überdehnung beim Ileus oder einer intestinalen Atresie. Nur in Ausnahmefällen liegt eine Infektion intravasal mit Gasbildung vor.

Die intestinale Nekrose entsteht beim Erwachsenen bei einer mesenterialen Ischämie, beim Kind (meist Frühgeborene) im Rahmen der nekrotisierenden Enterokolitis. Seltener sind die Colitis ulcerosa oder ein perforiertes Duodenalulkus als Ursache anzusehen. Im Falle einer exzessiven Distension des Darms bei Ileus, Ösophagus-, Duodenal- oder Analatresie entstehen kleinste Mukosaeinrisse, die ebenfalls zu einem Gasübertritt in das vaskuläre Syteme der Darmwand führen. Die Luft wird über die kleinen Gefäße der Darmwand bis in die Pfortader transportiert und stellt sich, bedingt durch die Gravitation, am höchsten Punkt in der Leber besonders deutlich dar.

Klinische Symptomatik

In allen Fällen steht die Grunderkrankung mit ihrer Symptomatologie im Vordergrund. Diese ist bei Erwachsenen lebensbedrohlich und führt häufig zum Tod. Bei Frühgeborenen hingegen ist sie in der Regel medikamentös bzw. chirurgisch beherrschbar.

Radiologische Symptomatik

Auf *konventionellen Übersichtsaufnahmen* des Abdomens lassen sich sowohl beim Früh- und Neugeborenen als auch beim Erwachsenen streifenförmige Luftansammlungen in Projektion auf die intrahepatische Pfortader erkennen (Abb. 7.76). Beim Neonaten gelingt in vielen Fällen auch die direkte Diagnose der nekrotisierenden Enterokolitis durch Nachweis der Luft in der Darmwand.

Sonographisch können bereits kleinste Gasmengen als echoreiche Reflexe in den Pfortadergefäßen und ggf. auch im Leberparenchym dokumentiert werden. Mittels *CT* gelingt beim Erwachsenen die direkte Darstellung kleinster Luftansammlungen in der Leber, den Pfortaderästen und den Mesenterialvenen als stark hypodense Formation. Dies insbesondere in Sekundärrekonstruktionen aus *MSCT-Datensätzen*. Als Ursache kann ggf. eine Pneumatosis coli und ein Verschluss der Mesenterialgefäße ebenfalls direkt abgebildet werden. Andere bildgebende Verfahren werden in der Regel nicht eingesetzt.

Abb. 7.76. 13 Tage altes männliches Frühgeborenes. Das Babygramm zeigt reichlich Gas in den Pfortaderästen (*Pfeil*) sowie submukös in der Darmwand (*Pfeilspitze*) bei NEC. Zusätzlich freie intraabdominelle Luft bei Perforation

Differenzialdiagnose
Als wichtigste Differenzialdiagnose ist die Aerobilie zu nennen, deren Zuordnung insbesondere im Bereich des Leberhilus zu Abgrenzungsschwierigkeiten führen kann.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie
Methode der Wahl zum Nachweis von Pfortadergas ist die Abdomenübersicht in 2 Ebenen (liegend a.-p. und in Linksseitenlage). Diese ermöglicht unter Umständen auch die Darstellung der Ursache in Form der Pneumatosis intestinalis. Sonographie und CT weisen kleinste Gasmengen zuverlässig nach, die CT, die nur beim Erwachsenen eingesetzt wird, dokumentiert zudem häufig die Ursache der Pfortaderluft.

Merke ! Pfortaderluft stellt einen Hinweis auf eine intestinale Nekrose dar. Sie wird bei der nekrotisierenden Enterokolitis des Früh- und Neugeborenen und bei der Mesenterialischämie sowie bei Einrissen der Mukosa nach exzessiver Darmdehnung beobachtet. Methode der Wahl in der Bildgebung sind konventionelle Abdomenübersichtsaufnahmen, ggf. die MSCT, idealerweise einschließlich von Sekundärrekonstruktionen.

7.4.1.2 Fokale entzündliche Erkrankungen der Leber

Zu den fokalen entzündlichen Lebererkrankungen zählen die singulär oder multiple auftretenden Abszesse bei Infektionen mit Bakterien, Pilzen und Parasiten. In der Regel handelt es sich dabei um lokal oder hämatogen fortgeleitete Infektionen aus dem Zuflussgebiet der Pfortader, dem Gallenwegssystem oder von systemischen Erkrankungen bei immunsupprimierten Patienten. Bei parasitärem Befall steht die Einnistung des Parasiten in die Leber im Vordergrund. Statistisch sind in Europa und Nordamerika pyogene Abszesse am häufigsten (88%), gefolgt von Amöbenabszessen (10%) und Pilzinfektionen (2%).

Pyogener Abszess

Definition Der pyogene Abszess ist eine putride fokale entzündliche Lebererkrankung als Komplikation einer bakteriellen oder viralen intraabdominellen Infektion.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen
Als häufigste Infektionsquellen pyogener Leberabszesse sind ein aufsteigender Befall der Gallenwege, Divertikulitiden des Kolons oder perityphlitische Abszesse im Rahmen einer akuten bzw. subakuten Appendizitis anzusehen. Seltener kommen vorausgegangene Laparotomien, Bakteriämien und Traumen ursächlich in Betracht. Die häufigsten Keime sind Enterokokken, Kolibakterien, Clostridien und Bacteroides.

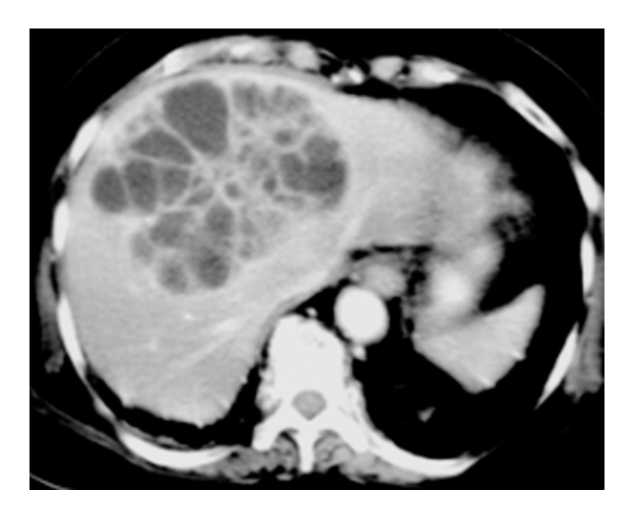


Abb. 7.77. 79-jährige Patientin mit allgemeinem Krankheitsgefühl und subfebrilen Temperaturen. In der kontrastverstärkten CT Darstellung eines gekammerten Abszesses im rechten und linken Leberlappen. Bei der operativen Sanierung Ausschluss eines Echinococcus und fehlender Keimnachweis nach 2-wöchiger Antibiose

Der Infektionsweg erfolgt in der Regel per continuitatem als aszendierende Infektion der Gallenwege oder hämatogen über die Pfortader bzw. die A. hepatica. Aufgrund der nicht vollständigen Durchmischung des portalen Bluts finden sich über die Pfortader transportierte Infektionen aus dem rechten Oberbauch häufiger im rechten als im linken Leberlappen, während aszendierende cholangitische Abszesse regelhaft in beiden Leberlappen auftreten. Biliäre Infektionen führen dabei zu multiplen, eher kleineren Läsionen, hämatogene und traumatische Ausbreitungswege bedingen solitäre größere Abszesse. Durch den Transportweg der Bakterien sind pyogene Abszesse in der Regel zentral in der Leber nachweisbar.

Die meisten der pyogenen Abszesse bilden sich unter antibiotischer Therapie zurück. Bei Befundpersistenz ist, vor allem bei großen Abszessen, die perkutane Drainage therapeutisch sinnvoll. Im Falle stark gekammerter Abszesse wird häufig eine operative Sanierung erforderlich (Abb. 7.77)

Klinische Symptomatik
An klinischen Symptomen werden, wie bei den meisten Abszessen, Fieber und unspezifische abdominelle Schmerzen im rechten oberen Quadranten beobachtet. Im Falle einer systemischen Erkrankung stehen häufig die Symptome des ursprünglich befallenen Organsystems (z. B. Darm, Gallenwege) im Vorder-

grund. Laborchemisch liegen erhöhte Entzündungsparameter vor.

Radiologische Symptomatik

Auf *konventionellen Übersichtsaufnahmen* des Thorax finden sich als Nebenbefunde von pyogenen Leberabszessen ein Zwerchfellhochstand rechts mit begleitendem Pleuraerguss sowie ggf. Infiltrationen des basalen Unterlappens rechts. Auch auf Übersichtsaufnahmen des Abdomens kommt es zur Darstellung eines Zwerchfellhochstands, einer Hepatomegalie und ggf. zum Nachweis von intrahepatischen Gasansammlungen oder Luft-Flüssigkeits-Spiegeln in den Abszessen.

Mit den Schnittbildverfahren *Sonographie*, *CT* und *MRT* stellen sich pyogene Abszesse als glatt begrenzte, homogene, rundliche Raumforderungen mit verdickter Wandbegrenzung dar. *Sonographisch* kommt ein pyogener Abszess meist echoarm mit posteriorer Schallverstärkung zur Abbildung. Die Wand des Abszesses ist in der Regel echoarm bis echofrei, Septierungen sind nur gelegentlich nachweisbar.

In der *CT* erkennt man den pyogenen Leberabszess an seiner glatten Wandbegrenzung, der hypodensen Binnenstruktur und der starken Kontrastmittelaufnahme in der Abszesswand bei fehlendem Enhancement des Abszessinhalts („Rim-Enhancement"; Abb. 7.78). Mögliche Septierungen und Gaseinschlüsse werden nachgewiesen. Liegt ein komplexerer Abszess vor, zeigt sich in der *Nativ-CT* eine Dreischichtung von Wand und Binnenstruktur aufgrund der zwischenzeitlich aufgetretenen soliden Wandverdickung mit hypodensem Rand, isodenser Zwischenschicht und stark hypodenser Binnenstruktur (Abb. 7.79 a, b). Nach Kontrastmittelgabe kommt es in vielen Fällen zu einem Enhancement der verdickten Wand.

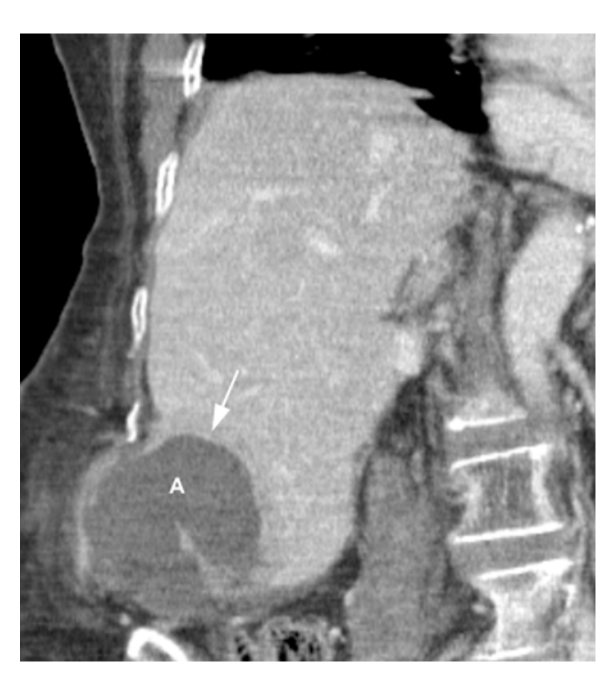


Abb. 7.78. 84-jährige Patientin mit Leberabszess durch Pseudomonasinfektion. Die koronare Sekundärrekonstruktion aus einem MSCT-Datensatz nach i. v.-KM-Gabe zeigt einen Abszess am Leberunterrand (*A*) mit vermehrtem randständigem Enhancement (*Pfeil*)

Abb. 7.79 a, b. 32-jährige Patientin mit bereits während der Schwangerschaft aufgetretener Raumforderung im rechten Leberlappen. In der Kontrolluntersuchung post partum deutliche Größenzunahme. Bei der operativen Sanierung Bestätigung des Abszesses, jedoch kein Keimnachweis. **a** Das B-Bild-Sonogramm dokumentiert eine abszesstypische Formation mit echoarmem Zentrum (*Z*) und echoreicherem Randsaum (*Pfeil*). Zusätzlich kleine Tochterabszesse (+- - -+). **b** Koronare Sekundärrekonstruktion aus einem MSCT-Datensatz nach KM-Gabe mit Darstellung des hypodensen Abszesszentrums und mäßigem Enhancement der deutlich verdickten Wand (*Pfeil*). Analoge Darstellung der Tochterabszesse

Mit der *MRT* können zur CT vergleichbare Kriterien definiert werden: glatte Randstrukturen, hypointense (T1-Wichtung)/hyperintense (T2-Wichtung) Läsion mit peripherem Rand-Enhancement nach Kontrastmittelgabe. Analog stellt sich auch die verdickte Wand komplexerer pyogener Abszesse hypointens (T1-Wichtung) bzw. leicht hyperintens (T2-Wichtung) dar. Die Signalintensitäten lassen allerdings eine etwas genauere Aussage über die Konsistenz des Abszessinhalts zu, da es mit zunehmender Eindickung zu einem Signalverlust in T2-Wichtung kommt.

Katheterangiographie und *nuklearmedizinische Verfahren* spielen keine primäre Rolle bei der Leberabszessdiagnostik. Werden sie aus anderen Gründen durchgeführt findet sich angiographisch eine Kontrastmittelaufnahme in der Abszessmembran, nuklearmedizinisch ein photopenisches Areal im Abszessbereich.

Differenzialdiagnose

Differenzialdiagnostisch sind andere Formen des Leberabszesses, eingeblutete Leberzysten, nekrotisierende Tumoren und zystische Metastasen zu unterscheiden. Insbesondere bei geplanter Entlastung durch transkutane Punktion unter bildgebender Kontrolle (Ultraschall/CT) sollten Echinokokkuszysten sicher ausgeschlossen sein.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Nach der initialen sonographischen Diagnostik sollten pyogene Leberabszesse durch CT oder MRT mit intravenöser Kontrastmittelgabe abgeklärt werden. Hierdurch kann das genaue Ausmaß des Abszesses besser festgelegt, die differenzialdiagnostische Abgrenzung genauer durchgeführt und eine mögliche interventionelle Therapie geplant werden. Die Verlaufskontrolle unter antibiotischer Therapie kann sonographisch erfolgen.

Merke ! Pyogene Abszesse entstehen durch aufsteigende Infektion aus den Gallenwegen und über hämatogene Streuung von abdominellen oder systemischen Infektionsherden. Die Diagnose erfolgt durch Sonographie und CT/MRT. Differenzialdiagnosen bestehen zu anderen Formen der Leberabszesse und zu nekrotisierenden primären oder sekundären Tumoren. Bei Befundpersistenz unter antibiotischer Therapie oder Rupturgefahr besteht die Notwendigkeit zur perkutanen Abszessdrainage unter sonographischer oder computertomographischer Kontrolle.

Amöbenabszess

Definition Als Amöbenabszess wird eine putride fokale entzündliche Lebererkrankung als Folge einer parasitären Infektion mit Entamoeba histolytica bezeichnet.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Die Zysten von Entamoeba histiolytica werden bei der Infektion über kontaminierte Nahrungsmittel oder verunreinigtes Trinkwasser oral zugeführt. Bei der Minutaform der Erkrankung verbleiben die Zysten im Darm. Nur bei der Magnaform durchwandern die Parasiten nach Auflösung der Zystenwand im Dünndarm die Mukosa, führen zu Durchfällen (Amöbenruhr) und werden über das Pfortadersystem zur Leber transportiert. In der Leber entsteht über eine Thrombosierung im Bereich der kleinen Pfortaderäste zunächst eine Nekrose, bei Superinfektion ein Abszess. Dieser zeigt nur eine dünne, kaum fibröse Membran, im Inneren kommt es zu einer Koagulationsnekrose und einem Gemisch von hämolytischen Erythrozyten und Detritus aus untergegangenen Hepatozyten. Dies gibt dem Abszessinhalt die charakteristische schokoladenartige Farbe. Die Größe der Abszesse liegt zwischen 2 und 20 cm. Sie sind aufgrund des Transportwegs aus dem oberen Gastrointestinaltrakts in bis zu 25% im rechten Leberlappen lokalisiert und treten in knapp 25% multifokal auf.

In der Regel bilden sich kleinere Amöbenabszesse unter Therapie zurück.

CAVE ! Aufgrund der dünnen Kapsel besteht, vor allem bei großen Abszessen, die Gefahr der Ruptur in die freie Bauchhöhle oder die Pleurahöhle, was zu einer deutlichen Verschlechterung der Prognose führt.

Daher wird häufig, insbesondere bei Persistenz des Abszesses unter Therapie, eine perkutane Drainageanlage zur Entlastung vorgenommen. In selteneren Fällen muss der Abszess chirurgisch reseziert werden.

Klinische Symptomatik

Beim Amöbenabszess zeigen die Patienten zusätzlich zu den unspezifischen Symptomen wie Fieber und Druckgefühl im rechten Oberbauch Zeichen von Enteritiden bzw. der Amöbenruhr.

Radiologische Symptomatik

Wie bei pyogenen Abszessen können indirekte Hinweise in *konventionellen Thorax- und Abdomenübersichtsaufnahmen* erste Hinweise auf einen Amöbenabszess liefern. *Sonographisch* stellt sich die Läsion glatt begrenzt, homogen echoarm mit posteriorer Schallverstärkung und in der Regel dünner Wand dar.

In der *CT* findet sich ein häufig in der Peripherie des rechten Leberlappens lokalisierter, glatt begrenzter hypodenser Herd mit – abhängig vom Alter des Abszesses – schmalem oder breiterem Randwall. Dieser zeigt ein starkes Enhancement nach Kontrastmittelgabe. Zarte Septen werden häufig, Lufteinschlüsse in der Regel nicht beobachtet.

Auch in der *MRT* kommt der Amöbenabzess scharf begrenzt, hypointens (T1-) bzw. hyperintens (T2-Wichtung) mit schmalem Randsaum zur Abbildung. Gelegentlich lässt sich um den Abszess in T2-Wichtung eine diskrete Signalintensitätserhöhung des umgebenden Lebergewebes als Ausdruck des fokalen Ödems nachweisen. Nach Kontrastmittelgabe findet sich ein starkes Enhancement der Abszessmembran.

Angiographie und *Nuklearmedizin* haben keine Bedeutung in der Diagnostik von Amöbenabszessen.

Differenzialdiagnose

Abzugrenzen sind Leberabszesse anderer Ursache ebenso wie nekrotische primäre und sekundäre Tumoren und eingeblutete Leberzysten. Besonders bei geplanter perkutaner Drainage ist auf den Ausschluss einer Echinokokkuszyste zu achten.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Die Sonographie ist Methode der ersten Wahl beim Verdacht auf das Vorliegen eines Amöbenabszesses. Die genaue Ausdehnung kann mittels kontrastverstärkter CT oder MRT deutlich sicherer festgelegt werden und dient auch zur Planung einer ggf. erforderlichen interventionellen Therapie. Verlaufskontrollen nach Therapie erfolgen sonographisch und nur bei progredientem klinischem Befund durch die CT.

Merke ! Amöbenabszesse entstehen bei der Magnaform des parasitären Befalls mit Entamoeba histolytica. Sie stellen sich in Sonographie, CT und MRT mit den klassischen Kriterien des Leberabszesses dar. Eine Abgrenzung zu anderen Abszessformen ist in der Regel allein mit der Bildgebung nicht möglich. Bei Befundpersistenz oder -progredienz besteht die Indikation zur perkutanen Abszessdrainage unter bildgebender Kontrolle (Ultraschall/CT).

Candidiasis der Leber

Definition Die Candidiasis der Leber ist eine putride multifokale entzündliche Lebererkrankung als Folge einer systemischen Pilzinfektion.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Ursache der Erkrankung ist in Europa und Nordamerika eine systemische Infektion mit Candida albicans, in tropischen Ländern mit Candida tropicalis. Die Erkrankung tritt vor allem bei Patienten mit verminderter Immunkompetenz (Aids, Tuberkulose, Tumorerkrankung, Zustand nach Chemotherapie oder Knochenmarktransplantation) auf. Zur Infektion der Leber kommt es über hämatogene Streuung durch die Pfortader oder die A. hepatica. Dort entstehen multiple Mikroabszesse, die in der Regel wenige Millimeter groß sind. Abszesskonglomerate oder große Abszesse sind selten.

Die Therapie erfolgt medikamentös. Eine Abszessdrainage ist aufgrund der Mikroabszesse ebenso wie eine chirurgische Sanierung in der Regel nicht möglich. Eine Diagnosesicherung durch Probepunktion sollte jedoch angestrebt werden.

Klinische Symptomatik

Auch beim Pilzbefall der Leber werden nur unspezifische Symptome wie Fieber, allgemeines Krankheitsgefühl und Druck im Oberbauch beobachtet. Meist stehen die Grunderkrankung oder systemische Zeichen der Pilzinfektion im Vordergrund.

Radiologische Symptomatik

Mit allen *Schnittbildverfahren* wird die hepatische Candidiasis in Form von multilokulären Mikroabszessen mit einer Größe von maximal 1 cm dargestellt.

Sonographisch zeigt sich, abhängig vom Grad der Fibrosierung, ein unterschiedliches Bild der Mikroabszesse. In der frühen Phase kann man 4 Zonen unterschiedlicher Echogenität abgrenzen, die das Bild eines „Rad im Rad“ imitieren. Mit Fortschreiten der Erkrankung kommt es zum häufig nachweisbaren „Bullaugen-Phänomen“ mit echoreichem Zentrum des Abszesses bei echoarmem Randsaum (Abb. 7.80 a). Bei zunehmender Fibrosierung erscheinen die Herde letztlich einheitlich echoarm, um im ausgebrannten Narbenstadium in einheitlich echoreiche Läsionen überzugehen.

Mit der *CT* werden multiple glatt begrenzte hypodense Herde abgebildet, die, abhängig vom Krankheitsstadium, nach Kontrastmittelgabe ein starkes

Abb. 7.80 a–c. 5-jähriger Junge mit Candidiasis in Leber und Milz nach Knochenmarkstransplantation bei ALL. **a** Im B-Bild-Sonogramm Darstellung einer randständig gelegenen Raumforderung (*Pfeil*) mit echoreicherem Zentrum und echoarmer Peripherie. **b** Kontrastverstärkte CT mit „target-sign" und echoarmem Zentrum der Läsion (*Pfeil*). **c** Zusätzlich Nachweis weiterer Herde zentral im rechten Leberlappen (*Pfeil*) sowie in der Milz (*M*)

Abb. 7.81. 79-jähriger Patient mit Candidasepsis. In der kontrastverstärkten CT Nachweis eines randständigen Leberherdes an der Grenze SVII/SV mit „target-sign" (*Pfeil*). Ein weiterer Herd im linken Leberlappen mit inhomogener Binnenstruktur und partiellem Enhancement innerhalb der Läsion (*Pfeilspitze*). Postoperativ Flüssigkeitsretention in der Milzloge

bis mäßiges Rand-Enhancement zeigen (Abb. 7.80 b, c, Abb. 7.81). Im Narbenstadium werden oft Verkalkungen nachweisbar. Auch mit der *MRT* lassen sich die multiplen Herde in T1-Wichtung hypointens, in T2-Wichtung hyperintens darstellen. Besonders kontrastreich ist die Darstellung nach extrazellulärer Kontrastmittelgabe, wenn sich die nicht-enhancenden Herde auf der stark kontrastierten Leber zeigen.

Andere bildgebende Verfahren werden bei der Candidiasis der Leber nicht eingesetzt.

Differenzialdiagnose

Vom generalisierten Pilzbefall der Leber sind insbesondere andere Formen der Mikroabszesse, zystische Metastasen, biliäre Hamartome und andere zystische Lebererkrankungen abzugrenzen.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Neben der primär durchgeführten Sonographie dokumentieren sowohl die kontrastverstärkte CT als auch die MRT nach Gabe extrazellulären Kontrastmittels das gesamte Ausmaß der multiplen Mikroabszesse in der Leber.

Merke ! Der generalisierte Pilzbefall der Leber zeigt sich in Form multipler Mikroabszesse, die klinisch keine spezifischen Symptome aufweisen. Die Darstellung gelingt mit Sonographie und CT oder MRT. Abzugrenzen ist die Candidiasis insbesondere von anderen Formen der Mikroabszesse sowie benignen und malignen zystischen Erkrankungen der Leber.

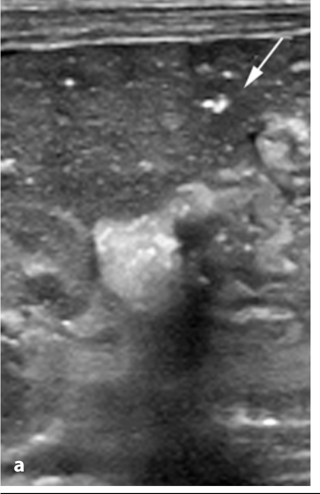
Tuberkuliner Abszess

Merke ! Eine putride fokale entzündliche Lebererkrankung als Folge einer systemischen Tuberkuloseinfektion wird als tuberkuliner Abszess bezeichnet.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen
Hierbei handelt es sich, ebenso wie bei der Candidiasis, um die hepatogene Absiedelung einer systemischen Infektionserkrankung. Sie wird insbesondere bei Patienten mit erniedrigter Immunkompetenz beobachtet. Dabei kommt es im Fall der Generalisierung einer Miliartuberkulose zu multiplen Mikroabszessen, in anderen Krankheitsstadien auch zur Ausbildung großer solitärer Abszesse. Die Streuung erfolgt ebenfalls hämatogen – z. B. bei der Lungentuberkulose oder bei der tuberkulösen Sponylodiszitis. Unter antituberkulöser Therapie gehen die Abszesse in der Regel zurück. Eine Drainage wird meist nicht angelegt.

Klinische Symptomatik
Auch bei tuberkulösen Leberabszessen wird das klinische Beschwerdebild von der Grunderkrankung und weniger vom Leberbefall geprägt. Wiederum klagen die Patienten über Fieber, allgemeines Krankheitsgefühl und Druck im rechten Oberbauch.

Radiologische Symptomatik
Abhängig vom Krankheitsstadium kommen multiple Mikroabszesse oder solitäre Makroabszesse zur Darstellung. Die Bildcharakteristika entsprechen denen der Candidiasis. Verkalkungen der Granulome werden im fortgeschrittenen Krankheitsstadium beobachtet. Zusätzlich lassen sich aber mit *Sonographie*, *CT* und *MRT* lokoregionale Lymphknotenvergrößerungen und Aszites nachweisen, die einen ersten Hinweis auf einen tuberkulösen Befall geben können (Abb. 7.82 a–c). Bei kleinen Mikroabszessen ist eine artdiagnostische Zuordnung aus der Bildgebung allein in der Regel jedoch nicht möglich.



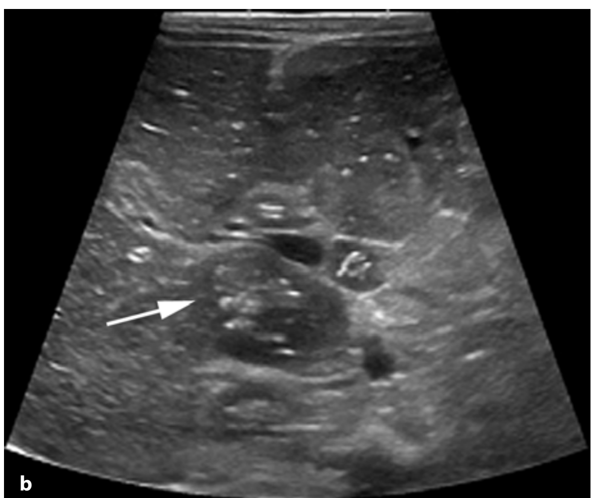


Abb. 7.82 a – c. 6 Wochen alter männlicher Säugling mit konnataler systemischer Tuberkulose durch plazentare Übertragung einer reaktivierten Lungentuberkulose der Mutter. **a** B-Bild-Sonogramm mit Darstellung multipler, teils zentral verkalkter, echoarmer Leberherde (*Pfeil*). **b** Am Leberhilus sonographisch Nachweis vergrößerter, zentral verkalkter Lymphknoten (*Pfeil*). **c** In der kontrastverstärkten CT analoge Darstellung multipler kleiner Leberläsionen mit teils zentraler Verkalkung ohne Enhancement im Sinne tuberkuliner Leberabszesse (*Pfeil*). Kleinkurvaturseits Dokumentation vergrößerter, zentral verkalkter Lymphknoten (*Pfeilspitze*)

Differenzialdiagnose
Zu unterscheiden sind andere Befallsformen mit Mikroabszessen, insbesondere die Candidiasis und die pyogenen Mikroabszesse. Weitere Differenzialdiagnosen stellen die verschiedenen benignen und malignen zystischen Lebererkrankungen dar.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie
Neben der Sonographie sind CT oder MRT geeignete Methoden zur Klärung des Ausmaßes eines tuberkulösen Leberbefalls. Dabei sollten native und kontrastverstärkte Untersuchungsserien bzw. -sequenzen verwendet werden.

Merke Ein generalisierter tuberkulöser Befall der Leber kann sich in Form von multiplen Mikroabszessen oder als singulärer Makroabszess darstellen. Eine begleitende lokale Lymphadenopathie und Aszites lassen tuberkulöse Abszesse wahrscheinlicher erscheinen. Sonographie und CT oder MRT stellen die Abszesse vollständig dar, eine Unterscheidung zu anderen Abszessformen ist jedoch nicht sicher möglich. Wichtigste Differenzialdiagnose ist die Candidiasis der Leber und der Komplex der zystischen Lebererkrankungen benigner und maligner Form.

Echinococcus-granulosus-Zyste

Definition Die Echinococcus-granulosus-Zyste ist eine fokale entzündliche Lebererkrankung, die durch parasitären Zestodenbefall mit Echinococcus granulosus ausgelöst wird und zur Zystenbildung führt (unilokuläre Hydatidenzyste der Leber).

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen
Die Zyste ist das Larvenstadium im Lebenszyklus des Bandwurms Echinococcus granulosus (Echinococcus cysticus). Er kommt weltweit vor, wobei 2 Formen unterschieden werden. Die in warmen Regionen mit vermehrter Viehzucht vorkommende „Pastoralform“ ist vor allem im Mittelmeerraum, Australien, Neuseeland, Zentralasien, Japan und Mittelamerika anzutreffen. Dort sind insbesondere Viehzüchter, aber auch Hundehalter betroffen. Im Norden Kanadas und in Alaska ist hingegen die „Waldform“ verbreitet.

Der Bandwurm ist 2–7 mm lang und besteht aus 4–5 Segmenten sowie dem Kopf (Skolex). Von den 3 Segmenten unterhalb des Halses trägt das periphere die bis zu 800 Eier. Für seinen Lebenszyklus benötigt der Parasit 2 Säugetiere als Wirte: einen Fleischfresser als Endwirt (Hunde bei der Pastoralform, Wölfe bei der Waldform) und einen Pflanzenfresser als Zwischenwirt (Vieh bei der Pastoralform, Wild bei der Waldform). Der Mensch fungiert bei der Echinokokkose als irregulärer Zwischenwirt.

Die fortpflanzungsfähigen Bandwürmer haben sich im Dünndarm des Endwirts eingenistet und geben ihre Eier mit den Embryonen durch Abtrennen des peripheren Segments über den Stuhl ab. Der Zwischenwirt nimmt die Eier über infizierte Pflanzen (Vieh/Wild/Mensch) oder direkt fäkal-oral (Mensch) von Fell oder Pfoten des Hundes/Wolfes auf. Im Magen des Zwischenwirts wird die Hülle der Eier aufgelöst, die freien Embryonen werden von der Magenwand aufgenommen und gelangen durch die venösen Gefäße der Mukosa schließlich über die Pfortader in die Leber, wo über 75% von ihnen im Kapillarnetz hängen bleiben. Der Rest gelangt durch die Leber in das Kapillarnetz von Lunge (15%), Knochen, Hirn und Peritonealhöhle.

In der Leber entwickelt sich um die Embryonen eine Zyste, die langsam wächst und eine Größe bis zu 5 cm erreichen kann. Im Laufe des Wachstums entstehen neben der ursprünglichen Zyste so genannte Tochterzysten, die die Brutkapseln der zukünftigen Bandwürmer darstellen. Aus ihnen entstehen die Scolices, die allein die Potenz besitzen, sich zu vollständigen Bandwürmern zu entwickeln. Dies geschieht jedoch nicht in der Leber des Zwischenwirtes, sondern nur, wenn die Scolices von z. B. Hunden/Wölfen, die infiziertes Fleisch fressen, mitverschlungen werden.

Im Dünndarm des Endwirts werden die Scolices aus den Zysten befreit, nisten sich in der Mukosa ein und reifen zu fortpflanzungsreifen Bandwürmern heran.

An therapeutischen Optionen stehen die chirurgische Resektion, die medikamentöse Behandlung mit Benzimidazol (parasitostatisch), die perkutane Drainage und die perkutane Einbringung parasitostatischer Substanzen zur Verfügung. Wenn möglich, ist die Resektion die Methode der Wahl.

Klinische Symptomatik
In der Regel wird die Diagnose zufällig gestellt, da spezifische klinische Symptome nicht auftreten und zumeist lediglich unspezifisches Krankheitsgefühl, Fieber und Druckgefühl im rechten Oberbauch beklagt werden. Durch die Immunreaktion kann es allerdings zu allergischen Schockzuständen kommen. Mit zunehmendem Wachstum der Zysten werden Hepatomegalie und vermehrter Spannungsschmerz im rechten Oberbauch, aber auch portale Hypertension durch Kompression beobachtet.

Tabelle 7.6. Klassifikation der Hydatidenzysten nach bildmorphologischen Kriterien

Typ	Kriterien
I	Echofreie Zyste mit Hydatidensand bei jüngeren Patienten
II	Zysten mit Septierung bei älteren Patienten
III	Zyste mit multiplen Tochterzysten ohne solide Anteile
IV	Heterogene Zyste mit Tochterzysten und partiellen soliden Anteilen
V	Zyste mit zarten randständigen Verkalkungen

CAVE ! An Komplikationen treten die Infektion der Zysten und die Zystenruptur auf. Letztere ist wegen der Aussaat der Scolices in die Peritonealhöhle mit folgender Peritonitis besonders gefürchtet.

Auch ein zunehmender Ikterus ist Hinweis auf ein fortgeschrittenes Krankheitsstadium.

Radiologische Symptomatik

Nach dem Erscheinungsbild der Hydatidenzysten werden 5 Gruppen mit typischen Bildkriterien unterschieden (Tabelle 7.6).

Auf *konventionellen Übersichtsaufnahmen* des Abdomens lassen sich lediglich randständig verkalkte Echinokokkuszysten sicher erkennen. Nur die vollständig verkalkte Zyste zeigt sicher das Absterben der Parasiten an. *Sonographisch* stellen sich die Zysten, abhängig von ihrer Entwicklungsstufe dar: vollständig echofrei, mit zartem verkalkten Randsaum, septiert oder mit multiplen Tochterzysten. Der so genannte „Hydatidensand" besteht aus Scolices und Brutkapseln am Boden der Zyste (Abb. 7.83 a, b). Häufig ergibt sich auf diese Weise ein Flüssigkeitsspiegel in der Zyste. Charakteristisch ist das so genannte „Wasserlilienzeichen", das durch eine innerhalb der Zyste abgelöste und daher flottierende Germinalmembran entsteht.

In der *Nativ-CT* erkennt man eine bis zu 5 cm große, gut begrenzte hypodense Zyste, ggf. mit zahlreichen Tochterzysten, Septierung, Hydatidensand oder randständiger Verkalkung. Nach *Kontrastmittelgabe* zeigen die Zystenwand und die Septen häufig ein deutliches Enhancement (Abb. 7.83 c, Abb. 7.84, Abb. 7.85). Kommt es bei großen Zysten zu einer Kompression von intrahepatischem Gallenwegs- und Pfortadersystem, werden Cholestase und portale Hypertension nachgewiesen.

Mittels *MRT* erscheint die Zystenwand aufgrund der fibrösen Anteile als hypointenser Rand in T1- und T2-Wichtung. Der Zysteninhalt erscheint hypointens in T1- und hyperintens in T2-Wichtung, wobei in der Regel die Mutterzyste signalreicher als die Tochterzysten zur Darstellung kommt. Im Falle einer flottierenden Membran im Inneren der Zyste wird diese ebenfalls hypointens in T1- und T2-Wichtung abgebildet (Abb. 7.83 d). Auch eine Randverkalkung wird signalarm in T1- und T2-Wichtung erfasst. Hydatidensand führt zu einer inhomogenen Darstellung des Zysteninhalts mit leicht hyperintensem Signal in T1-Wichtung sowie leicht hypointensem Signal in T2-Wichtung. Nach Kontrastmittelapplikation erscheinen Zystenwand und Septen deutlich signalreicher.

Therapeutisch stellt der *perkutane Ansatz* eine Alternative bei Inoperabilität dar. Nach medikamentöser Vorbereitung mittels parasitostatischer und antibiotischer Therapie sind 2 Vorgehensweisen beschrieben. Im Falle kleiner Zysten ist eine Einmalpunktion einschließlich Spülung mit hypertoner Kochsalzlösung ohne anschließende Drainage möglich. Liegt eine große Zyste vor, sollte diese mittels Pigtail-Katheter entlastet und ebenfalls mit hypertoner Kochsalzlösung gespült werden. Im Falle einer drohenden Zystenruptur ist ebenfalls eine perkutane Drainage indiziert. Kontraindikationen für die perkutane Therapie bestehen bei Hydatidenzysten Typ IV und V.

Differenzialdiagnose

An Differenzialdiagnosen sind alle Formen großzystischer Lebererkrankungen zu berücksichtigen: hereditäre polyzystische Lebererkrankungen, primäre und sekundäre zystische Malignome der Leber, Abszesse, Einblutungen und die Zyste des Echinococcus multilocularis.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

In der Regel wird der Befund zufällig sonographisch entdeckt. Zur Planung der Therapie ist ergänzend eine CT oder seltener eine MRT anzuschließen. Ist eine Resektion nicht möglich oder droht eine Zystenruptur, stellen die perkutane Punktion und Drainage geeignete Therapieoptionen dar.

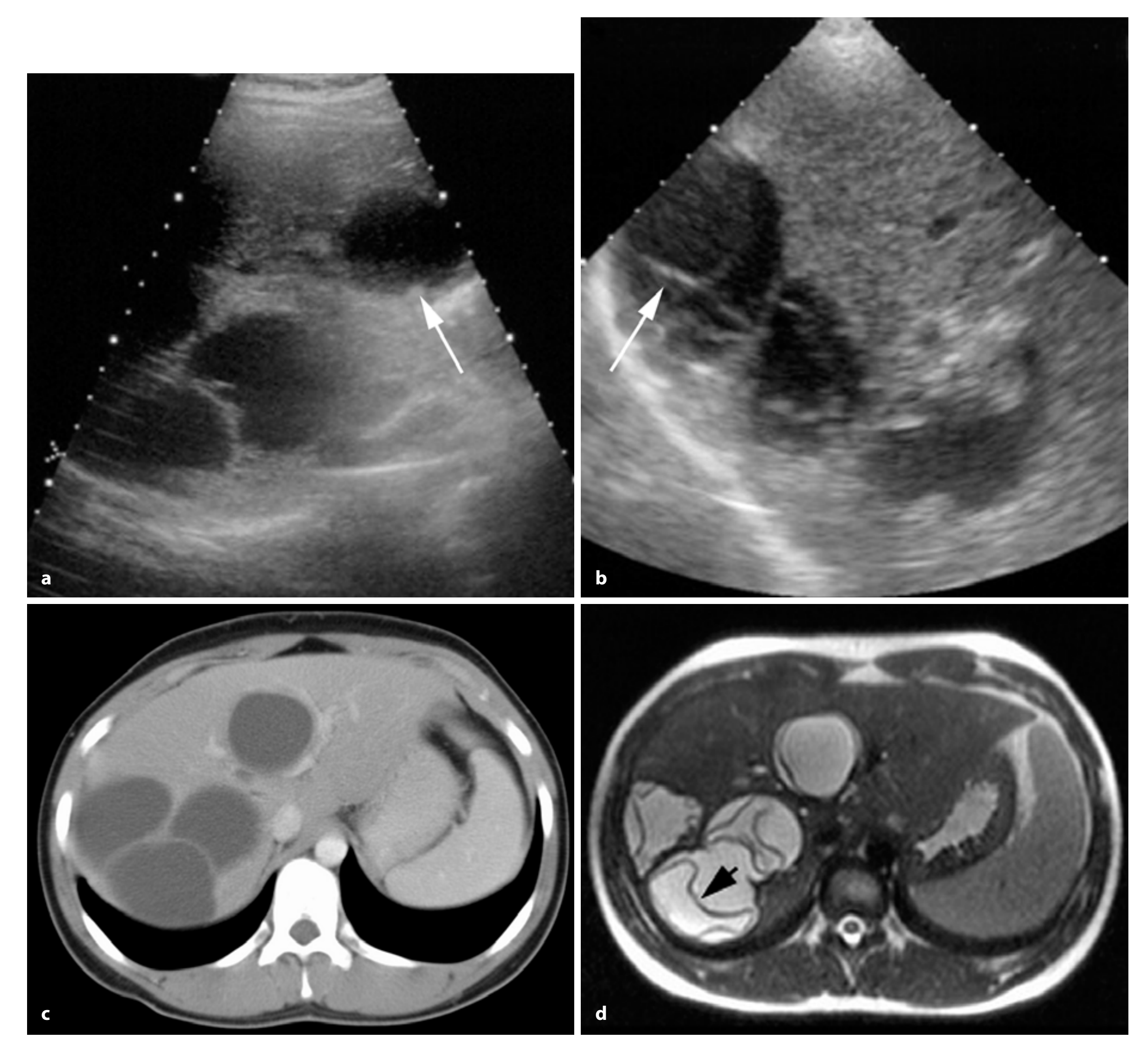


Abb. 7.83 a–d. 15-jähriger Patient mit Echinococcus-granulosus-Zyste Typ I vorwiegend im rechten Leberlappen. **a** Sonographischer Ausgangsbefund mit Nachweis zahlreicher zystischer Läsionen, z.T. mit Darstellung von Hydatidensand (*Pfeil*). **b** Verlaufskontrolle nach 7 Monaten medikamentöser Therapie. Innerhalb der Zysten jetzt Darstellung gelöster Germinalmembranen (*Pfeil*). **c** Kontrastverstärkte CT vor Therapiebeginn mit Dokumentation zahlreicher kommunizierender Zysten. **d** In der MRT nach Therapie in T2-Wichtung analoger Nachweis der Größe und Konfiguration der Zysten zu **b**. Typisches „Wasserlilienzeichen" (*Pfeil*) innerhalb der hyperintensen Zyste

Merke ! Die Hydatidenzyste ist eine lokal verbreitete parasitäre Erkrankung der Leber. Der Mensch fungiert als irregulärer Zwischenwirt mit der Ausbildung zystischer Leberläsionen. Diese unterscheiden sich abhängig vom Entwicklungszustand und dem Krankheitsstadium. Sonographie und CT oder MRT zeigen in der Regel zusammen mit der Anamnese charakteristische Bildkriterien. Therapeutisch ist die chirurgische Resektion Methode der Wahl. Bei Inoperabilität oder möglicher Zystenruptur wird die perkutane Punktion und Drainage eingesetzt.

Echinococcus-multilocularis-Zyste

Definition ▽ Als Echinococcus-multilocularis-Zyste wird eine Hydatidenzyste der Leber, die durch parasitären Zestodenbefall mit Echinococcus multilocularis ausgelöst wird und zum Krankheitsbild der hepatisch-alveolären Echinokokkose (HAE) führt, bezeichnet.

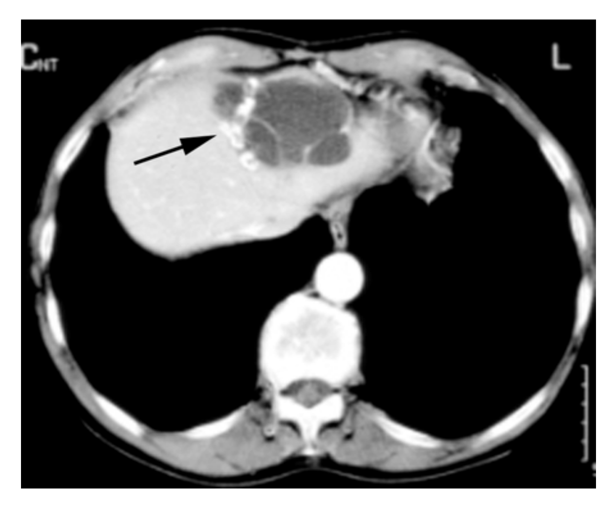


Abb. 7.84. 71-jähriger Patient mit Echinococcus-granulosus-Zyste Typ III im linken Leberlappen. In der kontrastverstärkten CT Septierung und Tochterzysten sowie schollige periphere Verkalkungen (*Pfeil*)

Abb. 7.85. 57-jähriger Patient mit Echinococcus-granulosus-Zyste Typ V. In der CT nach KM-Gabe Dokumentation der randständigen Verkalkungen (*Pfeil*) sowie vorwiegend solide Binnenareale. Generalisierte Steatosis hepatis

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Im Gegensatz zum Echinococcus granulosus sind die Parasiten von Echinococcus multilocularis deutlich kleiner und lediglich 2–3,5 mm groß. Ein Befall ist wesentlich seltener, als Endwirt fungieren Füchse. Das Verbreitungsgebiet umfasst Mitteleuropa, Russland, Vorderasien, Japan und die USA. Der Lebenszyklus der Parasiten verläuft analog der dargestellten Form von Echinococcus granulosus. Als Zwischenwirte fungieren Feldmäuse und andere Nager sowie als irregulärer Zwischenwirt der Mensch. Zur Infektion kommt es beim Menschen durch Aufnahme der Eier durch z. B. kontaminierte Früchte und Beeren oder beim Direktkontakt mit infizierten Füchsen. Anders als beim Echinococcus granulosus finden sich beim Echinococcus multilocularis keine gut abgrenzbaren Zysten, sondern ein infiltratives Wachstum mit geleeartigem Zentrum und Lokalisation in oder um die Leberpforte. Eine Resektion scheidet wegen des infiltrativen Wachstums ebenso wie eine Drainage in vielen Fällen aus.

Klinische Symptomatik

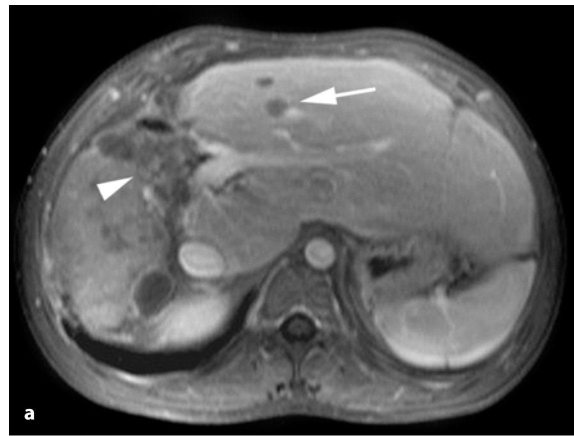
Neben den unspezifischen Beschwerden wie sie ähnlich bei der Echinococcus-granulosus-Zyste auftreten, werden – wegen des zentral in der Leber gelegenen und infiltrativ wachsenden Prozesses – häufiger Infektion, Cholestase und portale Hypertension bereits im frühen Stadium beobachtet. Auch die Aussaat in Lunge, Hirn und Herz ist erheblich häufiger als bei der Echinococcus granulosus Infektion.

Radiologische Symptomatik

In *konventionellen Abdomenübersichtsaufnahmen* können bei etwa der Hälfte der Fälle Mikroverkalkungen im rechten Oberbauch diagnostiziert werden.

Sonographisch finden sich in >70% die Veränderungen im rechten Leberlappen. Unterschieden werden 3 Muster: das Hagelkornmuster, das zystische Muster und das Landkartenmuster. Beim Hagelkornmuster kommen zahlreiche inhomogene echoreiche und schlecht abgrenzbare Knoten zur Darstellung. Das zystische Muster ist durch weitgehend echofreie unregelmäßige Konglomerate mit echoreichen Einstreuungen durch nekrotisches Material gekennzeichnet. Ein vollständig inhomogenes, gemischt echoarmes und echoreiches Bild präsentiert sich beim Landkartenmuster mit unregelmäßigen Übergängen und fehlender peripherer Abgrenzung. Zusätzlich werden kleinere Verkalkungen und die Dilatation intrahepatischer Gallenwegsabschnitte sowie Zeichen der portalen Hypertension beobachtet.

Auch in der *Nativ-CT* kommen die genannten verschiedenen Muster zur Darstellung, wobei das unregelmäßige Landkartenmuster mit eingestreuten Verkalkungen vorherrscht (Abb. 7.86 c). Nach *Kontrastmittelgabe* zeigt sich kein relevantes Enhancement bei infiltrativ imponierender Läsion. Größere Zysten zeigen ein zartes randständiges Kontrastmittel-Enhancement. Mittels *MRT* finden sich vergleichbare Muster mit hypointenser Abbildung in T1- und hyperintenser Darstellung in T2-Wichtung. Ein Enhancement ist nach Kontrastmittelgabe, analog zur CT, lediglich in den zystischen Arealen randständig



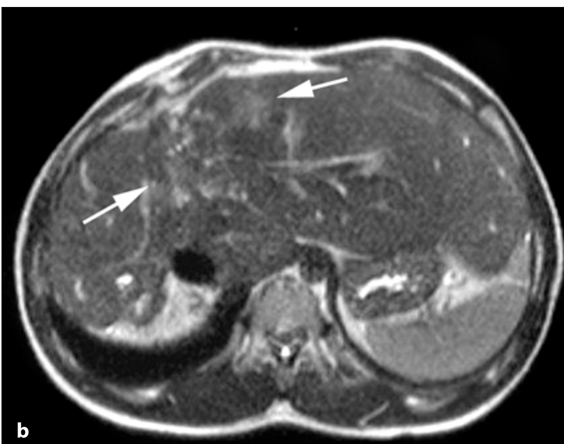


Abb. 7.86 a–c. 14-jähriger Patient mit Zustand nach zahlreichen Voroperationen bei Echinococcus multilocularis. **a** In der MRT in T1-Wichtung fat sat nach KM-Gabe erkennt man zahlreiche Zysten in beiden Leberlappen (*Pfeil*) mit teils zartem randständigen Enhancement. Zusätzlich diffus infiltratives Wachstum mit annähernd fehlender KM-Aufnahme (*Pfeilspitze*). **b** Die korrespondierende T2-Wichtung zu **a** dokumentiert lediglich flaue hyperintense Areale als Korrelat der Infiltrationen (*Pfeile*). **c** Bei einer Verlaufskontrolle ergab die Nativ-CT den Nachweis eines erneuten Rezidivs (*R*). Jetzt Darstellung zahlreicher Verkalkungen beidseits (*Pfeil*), die in der vorausgegangenen MRT nicht erkennbar waren

nachzuweisen. Die Mikroverkalkungen sind von fibrösen Veränderungen in der Peripherie in der Regel nicht abzugrenzen. Cholestase und portale Hypertension werden analog beobachtet (Abb. 7.86 a, b).

Interventionelle Maßnahmen spielen beim Echinococcus multilocularis keine Rolle im Therapiekonzept.

Differenzialdiagnose

Auszuschließen sind andere Formen der Hydatidenzysten, primäre und sekundäre zystisch oder semiliquide imponierende Tumoren der Leber und der Gallenwege sowie der Formenkreis der hereditären zystischen Lebererkrankungen.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Der Großteil der Fälle von Echinococcus-multilocularis-Zysten wird zufällig oder im Stadium der Komplikation entdeckt. Die Sonographie ist damit Methode der ersten Wahl. Für die Gesamtbeurteilung und den Ausschluss eines malignen Geschehens sind CT oder MRT jedoch ebenfalls zu fordern. Interventionelle Konzepte kommen nicht zur Anwendung.

Merke ! Die Echinococcus-multilocularis-Zyste ist eine seltene Form des parasitären Befalls der Leber. Dabei dient der Mensch als irregulärer Zwischenwirt. Durch das infiltrative Wachstum der Zysten mit inhomogener Binnenstruktur und unscharfen Rändern ist die Unterscheidung zu Malignomen häufig erschwert. Eine Resektion ist aufgrund des Wachstumsmusters oft nicht möglich, ein interventionelles Vorgehen mit keinem ausreichenden Therapieerfolg verbunden.

Literatur zu Abschn. 7.4.1

Ahmadi T, Itai Y, Onaya H, Yoshioka H, Okumura T, Akine Y (1999) CT evaluation of hepatic injury following proton beam irradiation: appearance, enhancement, and 3D reduction pattern. J Comput Assist Tomogr 23: 655–663

Barnes PF, De Cock KM, Reynolds TN, Ralls PW (1987) A comparison of amebic and pyogenic abscess of the liver. Medicine 66: 472–483

Bernardino ME, Berkman WA, Plemmons M (1984) Percutaneous drainage of multiseptal hepatic abscess. J Comput Assist Tomogra 8: 38–41

Boberg KM, Aadland E, Jahnsen J, Raknerud N, Stiris M, Bell H (1998) Incidence and prevalence of primary biliary cirrhosis, primary sclerosing cholangitis, and autoimmune hepatitis in a norwegian population. Scand J Gastroenterol 33: 99–103

Bolci NC, Tunaci A, Akirci A, Cevikbas U (2001) Granulomatous hepatitis: MRI findings. Magn Res Imaging 19: 1107–1111

Chen BLE, Minkes RK, Shackelford PG, Strasberg SM, Kuo EY, Langer JC (2003) Cut it out: managing hepatic abscesses in patients with chronic granulomatous disease. J Ped Surg 38: 709–713

Czaja AJ, Freese DK (2002) Diagnosis and treatment of autoimmune hepatitis. Hepatology 36: 479–497
Czermak BV, Unsinn KM, Gotwald T (2001) Echinococcus multilocularis revisited. AJR Am J Roentgenol 176: 1207–1212
Doyle DJ, Hambridge AE, O`Malley ME (2006) Imaging of hepatic infection. Clin Radiol 61: 737–748
Garcia-Eulate R, Hussain N, Heller T, Kleiner D, Malech H, Holland S, Choyke PL (2006) CT and MRI of hepatic abscess in patients with chronic granulomatous disease. AJR Am J Roentgenol 187: 482–490
Gore RM, Miller FH, Yaghmai V (1998) Acquired immunodeficiency syndrome (AIDS) of the abdominal organs: imaging features. Semin Ultrasound CT MR 19: 175–189
Hickey N, McNulty JG, Osborne H, Finucane J (1999) Acute hepatobiliary tuberculosis: a report of two cases and a review of the literature. Eur Radiol 9: 886–889
Huang CJ, Pitt HA, Lipsett PA (1996) Pyogenic hepatic abscess. Ann Surg 223: 600–609
Kimura K, Stoopen M, Reeder MM, Moncada R (1997) Amebiais: modern diagnostic imaging with pathological and clinical correlation. Semin Roentgenol 32: 250–275
Lublin M, Bartlett DL, Danforth DN et al. (2002) Hepatic abscess in patients with chronic granulomatous disease. Ann Surg 235: 383–391
McKirman PJ (2002) Neonatal cholestasis. Semin Neonatol 7: 153–165
Mortele KJ, Ros PR (2001) Cystic focal liver lesions in the adult: differential CT and MR imaging features. Radiographics 21: 895–910
Mortele KJ, Ros PR (2002) MR imaging in chronic hepatitis and cirrhosis. Semin Ultrasound CT MR 23: 79–100
Mortele KJ, Segatto E, Ros PR (2004) The infected liver: radiologic-pathologic correlation. Radiographics 24: 937–955
Okada Y, Yao YK, Yunoki M, Sugita T (1996) Lymph nodes in hepatoduodenal ligament: US appearance with CT and MR correlation. Clin Radiol 51: 160–166
Pedrosa I, Saiz A, Arrazola J, Ferreiros J, Pedrosa CS (2000) Hydatid disease: radiologic and pathologic features and complications. Radiographics 20: 795–817
Qayyum A, Graser A, Westphalen A, Merriman RB, Ferrell LD, Yeh BM, Coakley FV (2004) CT of benign hypervascular liver nodules in autoimmune hepatitis. AJR Am J Roentgenol 183: 1573–1576
Ralls PW (1998) Focal inflammatory disease of the liver. Radiol Clin North Am 36: 377–389
Scott GC, Berman JM, Higgins JL Jr (1997) CT patterns of nodular hepatic and splenic sarcoidosis: a review of the literature. J Comput Assisst Tomogr 21: 369–372
Semelka RC, Kelekis NL, Sallah S, Worawattanakul S, Ascher SM (1997) Hepatosplenic fungal disease: diagnostic accuracy and spectrum of appearences on MR imaging. AJR Am J Roentgenol 169: 1311–1316
Shroff MM, Khemani R, Shetty PG, Harisinghani MG (1998) Imaging in infectious diseases of the liver and biliary tree. In: Gazelle GS, Saini S, Mueller PR (eds) Hepatobiliary and pancreatic radiology. Thieme, Stuttgart New York, pp 335–362

7.4.2 Entzündliche Erkrankungen der Gallenblase und der Gallenwege

Neben dem blanden Gallensteinleiden stellen Infektionen die zweithäufigste Ursache aller Erkrankungen des gallenableitenden Systems dar. Dabei wird zwischen akuten und chronischen Infektionen sowohl der Gallenblase als auch der Gallenwege unterschieden. Kommt es jedoch bei einer Cholelithiasis durch ein großes Konkrement oder ein Konkrementkonglomerat zu einem Verschluss des Gallenflusses, resultieren hieraus eine Stase der Gallenflüssigkeit und durch Superinfektion Entzündungen der Gallenblase und der Gallenwege. Zu den Raritäten zählen Malakoplakien als entzündliche Schleimhautveränderungen in der Gallenblase.

7.4.2.1 Cholelithiasis

Blande Cholelithiasis

Definition Als blande Cholelithiasis wird die Ausbildung von Konkrementen unterschiedlicher Größe und Zusammensetzung in der Gallenblase und/oder den Gallenwegen beschrieben.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Das Gallensteinleiden betrifft in den Industrienationen etwa 10% der erwachsenen und etwa 2% der kindlichen Bevölkerung. Bei Erwachsenen nimmt die Häufigkeit mit zunehmendem Alter ab 40 Jahren deutlich zu. Frauen sind mehr als doppelt so oft betroffen wie Männer. Im Kindesalter wird die neonatale Form von der bei älteren Kindern insbesondere aufgrund der unterschiedlichen Ursachen ihrer Entstehung, differenziert (Tabelle 7.7).

Tabelle 7.7. Ursachen der Cholelithiasis im Kindesalter

Neugeborene und Kleinkinder	Ältere Kinder
Totale parenterale Ernährung	Idiopatisch
Diuretikagabe	Sichelzellenanämie
Dehydratation	Pankreaserkrankungen
Infektion	Entzündliche Darmerkrankungen
Hämolytische Anämie	Mukoviszidose
Kurzdarmsyndrom	Kurzdarmsyndrom
Kongenitale Gallengangsanomalien	Hämolytische Anämie Antibiotikagabe

Im Erwachsenenalter sind mehr als 70% Cholsterinsteine, etwa 20% Bilirubinsteine und etwa 10% Mischformen bzw. Steine anderer Zusammensetzung. Das beim Gesunden bestehende Gleichgewicht von Gallensäuren, Cholesterin und Phospholipiden in der Zusammensetzung der Gallenflüssigkeit ist bei der Cholelithiasis gestört. Durch das Ungleichgewicht entsteht die „lithogene" und zur Konkrementbildung führende Gallenflüssigkeit.

Ursächlich werden metabolische Störungen (Hypercholesterinämie, Hyperbilirubinämie), eine Stase im Gallenabfluss (Zystikusstein, Papillenspasmus, Gallenblasendyskinesien, Fehlbildungen des Gallenwegssystems) und Entzündungen angesehen. Als prädisponierende Faktoren für die Bildung von Cholesterinsteinen sind nach der „5-F-Regel" Übergewicht, weibliches Geschlecht im Alter über 40 Jahre bei erhaltener Gebärfähigkeit sowie blondes Haar bekannt („fat, female, forty, fertile, fair"). Zusätzlich gelten Schwangerschaft, Einnahme von Östrogenpräparaten, Stoffwechselerkrankungen und familiäre Disposition als Risikofaktoren.

Demgegenüber entstehen Bilirubinsteine bei erhöhter Konzentration in der Galle bedingt durch z. B. längere Hämolysezustände oder eine Leberzirrhose. Ist der Gallenabfluss aus Gallenblase oder Ductus choledochus behindert, erfolgt eine vermehrte Wasserresorption aus der Gallenblase mit Eindickung der Galle und dem Ausfällen von Kristallen, Gries und Konkrementen. Bei Entzündungen der Gallenblase kommt es durch einen vermehrten Übertritt von Kalzium in das Lumen mit erhöhter Ausfällung von Kalkkristallen zur nachfolgenden Steinbildung.

Die Cholelithiasis bei Kindern ist im Neugeborenenalter in der Regel hereditär und mit Fehlbildungen des hepatobiliären Systems vergesellschaftet. Bei älteren Kindern stehen Hämolyse, Stoffwechselerkrankungen oder erst spät diagnostizierte Fehlbildungen (z. B. Choledochuszyste) im Vordergrund. Zunehmend spielen jedoch auch metabolische Gründe wie Hypercholesterinämie eine wichtigere Rolle.

Klinische Symptomatik

Die blande Cholelithiasis bleibt in bis zu 65% der Fälle asymptomatisch und wird eher zufällig entdeckt. Kommt es jedoch zu einem passageren oder permanenten Verschluss von Ductus cysticus bzw. Ductus choledochus, stellen sich die Patienten mit dem Bild der Gallenkolik vor. Diese ist typischerweise durch plötzlich einsetzende akute rechtsseitige Oberbauchschmerzen und ein wellenförmiges An- und Abschwellen der Beschwerden mit bis zu 6 Ereignissen pro Stunde gekennzeichnet. Weniger eindeutige Symptome sind der linksseitige Oberbauchschmerz, der präkordiale oder epigastrische Schmerz. Therapie der Wahl der Cholelithiasis ist die Cholezystektomie im beschwerdefreien Intervall.

Radiologische Symptomatik

Gallensteine kommen abhängig von ihrer Zusammensetzung in der bildgebenden Diagnostik zur Darstellung. Verkalkte Konkremente sind in überwiegender Anzahl Bilirubinsteine und nur in etwa 30% Cholesterinsteine, während nichtschattengebende Konkremente fast ausschließlich aus Cholesterinsteinen und nur selten aus Bilirubinsteinen bestehen. Cholesterinsteine und gemischte Konkremente bilden sich dabei in der Regel rundlich, Bilirubinsteine polygonal ab.

Verkalkte Konkremente können auf *konventionellen Abdomenübersichtsaufnahmen* mit hoher Sensitivität nachgewiesen werden. Aufgrund der statistischen Verteilung der Konkremente kommt den Übersichtsaufnahmen jedoch lediglich eine Gesamttreffsicherheit von 10–15% bei der Cholelithiasis zu. Die Diagnose wird in der Regel zufällig gestellt.

Methode der Wahl zur Diagnostik der Cholelithiasis ist die *Sonographie*, die unabhängig von der Konkrementzusammensetzung eine Sensitivität von 91–95% bei der Cholezystolithiasis und von 22–82% bei der Choledocholithiasis aufweist. Die Steine stellen sich hyperechogen mit posteriorer Schallauslöschung dar (Abb. 7.87, Abb. 7.88). Der Nachweis von

Abb. 7.87. 75-jährige Patientin mit sonographisch großem verkalkten Gallenblasenkonkrement und dorsalem Schallschatten (*S*)

Abb. 7.88. 28-jährige Patientin mit sonographisch nicht verkalktem Gallenblasenkonkrement (+---+)

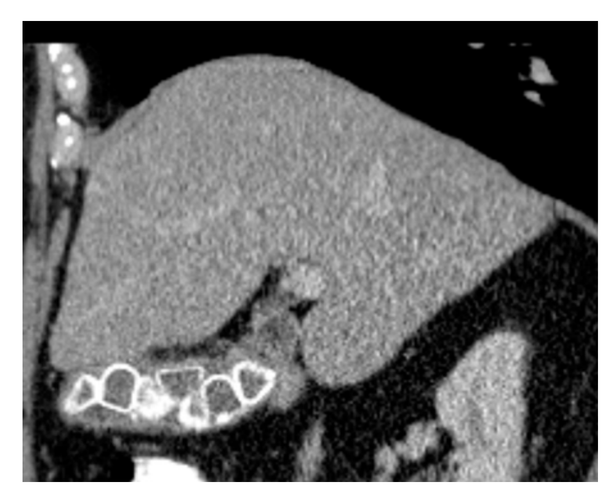


Abb. 7.89. 64-jährige Patientin mit langjähriger Cholezystolithiasis. Sagittale Sekundärrekonstruktion aus einem MSCT-Datensatz mit Darstellung multipler polygonaler, wandständig verkalkter Cholesterinsteine

Gallengangssteinen ist stark von der Größe der Konkremente und der Weite des Ductus choledochus abhängig.

Computertomographisch werden Gallensteine mit einer Sensitivität von 80% in der Gallenblase und von bis zu 88% im Gallengang diagnostiziert. Dabei stellen sich verkalkte Konkremente hyperdens gegenüber der umgebenden Gallenflüssigkeit dar, während Cholesterinsteine hypodens erscheinen (Abb. 7.89). In etwa 20% sind die Steine aufgrund ihrer Mischzusammensetzung isodens zur umgebenden Gallenflüssigkeit und damit in der CT nicht nachweisbar. Bei der Choledocholithiasis lässt sich im dilatierten Gallengang eine von Gallenflüssigkeit umspülte intraduktale Raumforderung erkennen. Durch die Möglichkeiten der Sekundärrekonstruktionen in der *MSCT* hat die Sensitivität im Nachweis der Gallengangskonkremente nochmals deutlich zugenommen. Die CT nach *Applikation gallengängigen Kontrastmittels* wird heute nur noch selten zur Diagnostik der Cholelithiasis angewendet. Sie stellt jedoch bei sehr korpulenten Patienten und Kontraindikationen zur MRT eine diagnostische Alternative dar. Dabei werden Konkremente in Gallenblase und Gallenwegen als Füllungsaussparungen in der kontrastierten Gallenflüssigkeit dargestellt.

Die *MRT* in Form der *MRC* ist die Methode der Wahl zur Bestätigung oder zum Ausschluss der Choledocholithiasis. Sie wird insbesondere präoperativ vor laparoskopischer Cholezystektomie bei unauffälligem sonographischem Befund und erhöhten gallenspezifischen Laborparametern angewandt. Dabei lassen sich Gallenblasen- und Gallengangskonkremente ab einer Größe von 2 mm mit einer Sensitivität von 81–100% als hypointense Füllungsaussparungen in der hyperintensen Gallenflüssigkeit nachweisen (Abb. 7.90 a). Zusätzliche transversale Aufnahmen in T2-Wichtung zeigen die genaue anatomische Zuordnung der Konkremente, Begleitentzündungen und -komplikationen (Abb. 7.91 a, b).

Mittels *ERC/PTC* werden Gallenkonkremente direkt nachgewiesen (Abb. 7.90 b). Sie stellen sich als Füllungsaussparungen in der kontrastierten Gallenflüssigkeit dar und werden mit einer Sensitivität von 95–100% nachgewiesen. Wichtig ist dabei die Beurteilung in der Füllungsphase, da kleine Konkremente bei Überspritzen der Gänge auch maskiert werden können. Eventuell eingebrachte intraduktale Luft lässt sich durch Umlagerung des Patienten als solche identifizieren. Der Einsatz der ERC/PTC liegt heute vor allem in der Therapie von Gallenwegskonkrementen und nur in Ausnahmefällen in der Steindiagnostik (Abb. 7.92 a–c).

Die *intravenöse Cholangiographie*, ggf. ergänzt durch die konventionelle Tomographie findet heute, auch wegen des deutlich erhöhten Risikos kontrastmittelassoziierter allergischer Reaktionen, nur noch vereinzelt Anwendung. Bei Nichtverfügbarkeit oder Kontraindikationen zur MRT lassen sich neben Gallenblasenkonkrementen vor allem Gallenwegssteine mit hoher Sensitivität nachweisen (82% der Fälle; Abb. 7.93).

Für die *orale Cholegraphie* bestehen heute in der Regel keine Indikationen mehr. Auch die *hepatobiliäre Funktionsszintigraphie* wird lediglich noch in Ausnahmefällen bei der blanden Cholelithiasis eingesetzt.

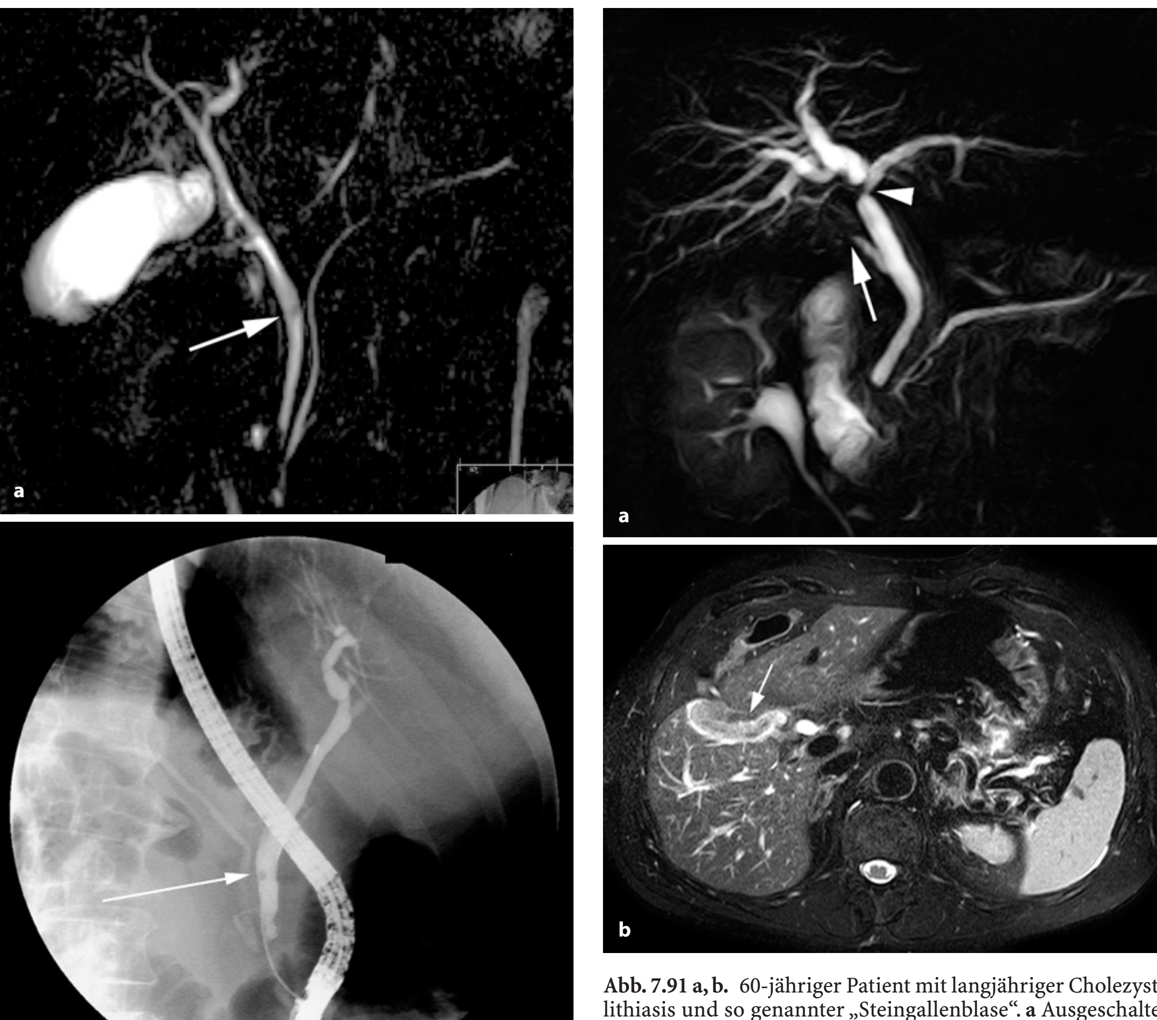


Abb. 7.90 a, b. 74-jähriger Patient mit langjähriger Cholezystolithiasis und kolikartigen rechtsseitigen Oberbauchbeschwerden. **a** MRCP mit Nachweis eines singulären Choledochuskonkrements (*Pfeil*). **b** ERCP mit korrespondierendem Befund zur MRCP (*Pfeil*)

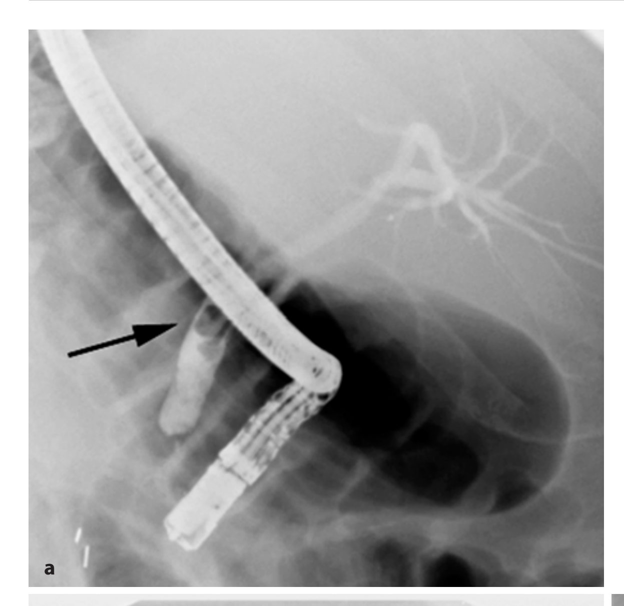
Abb. 7.91 a, b. 60-jähriger Patient mit langjähriger Cholezystolithiasis und so genannter „Steingallenblase". **a** Ausgeschaltete Gallenblase in der MRCP (*Pfeil*). Unauffälliges intra- und extrahepatisches Gallenwegssystem. Vorgetäuschte Stenose der Hepatikusgabel durch Überkreuzung der A. hepatica (*Pfeilspitze*). **b** In der zugehörigen transversalen Schicht in T2-Wichtung fat sat Nachweis der vollständig mit Konkrementen und Sludge gefüllten Gallenblase (*Pfeil*) mit gering verdickter Wand

Differenzialdiagnose

Gegenüber Gallensteinen müssen vor allem primäre Tumoren der Gallenblase und der Gallenwege, entzündliche und postentzündliche Strikturen der Gallengänge, Pankreatitiden anderer Genese, Pankreas- und Papillentumoren sowie primär extrabiliäre Raumforderungen abgegrenzt werden.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Methode der Wahl bei der Diagnostik einer Cholelithiasis ist die Sonographie. Zum Ausschluss oder zur Sicherung einer Choledocholithiasis wird heute die MRT mit MRC eingesetzt. Die CT ist der MRT im Nachweis nichtverkalkter Konkremente unterlegen (Abb. 7.94 a, b). Bei primär therapeutischem Ansatz kommt, nach z. B. sonographisch gesicherter Chole-



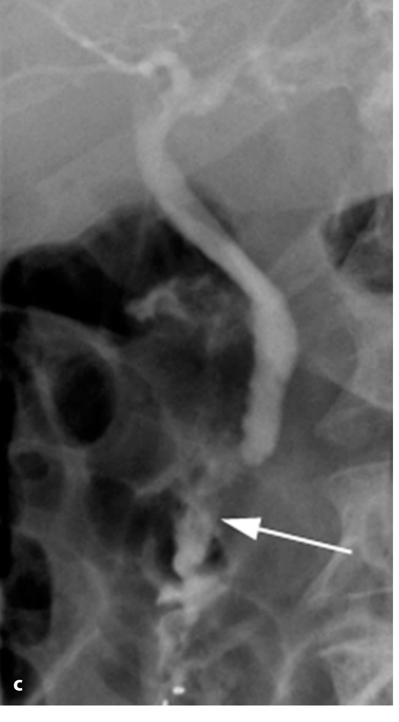


Abb. 7.92 a–c. 68-jähriger Patient mit klinisch vermuteter Choledocholithiasis bei bekannter Cholezystolithiasis und sonographisch gesicherter extrahepatischer Cholestase. **a** In der ERCP Nachweis von 2 Gangkonkrementen im distalen Ductus choledochus (*Pfeil*). **b** Gefasste Konkremente im Dormia-Körbchen (*Pfeil*) und transpapilläre Entfernung. **c** Regelrechte Weite des extrahepatischen Gallenwegssystems ohne weiteren Konkrementnachweis und mit gutem KM-Abfluss in das Duodenum (*Pfeil*)

docholithiasis, unmittelbar die ERC/PTC zur Anwendung. Besteht der Verdacht auf ein malignes Geschehen aus der Sonographie, sollte mittels CT oder MRT die weitere Abklärung erfolgen. Intravenöse Cholangiographie und hepatobiliäre Funktionsszintigraphie kommen nach der Sonographie lediglich bei Nichtverfügbarkeit oder Kontraindikation zur MRT zum Einsatz.

Merke ! Die Cholelithiasis ist die häufigste Erkrankung des Gallenwegssystems. Abhängig von der Zusammensetzung der Gallenflüssigkeit kommt es zur Bildung unterschiedlich großer und variabel zusammengesetzter Konkremente. Klinische Beschwerden treten erst beim Übertritt der Konkremente aus der Gallenblase in die Gallenwege in Form von Koliken auf. Wichtigste Untersuchungsmethoden sind die Sonographie und die MRC zum Nachweis der Konkremente, ihrer Komplikationen und wichtiger Differenzialdiagnosen wie Tumoren und extrabiliäre Entzündungen.

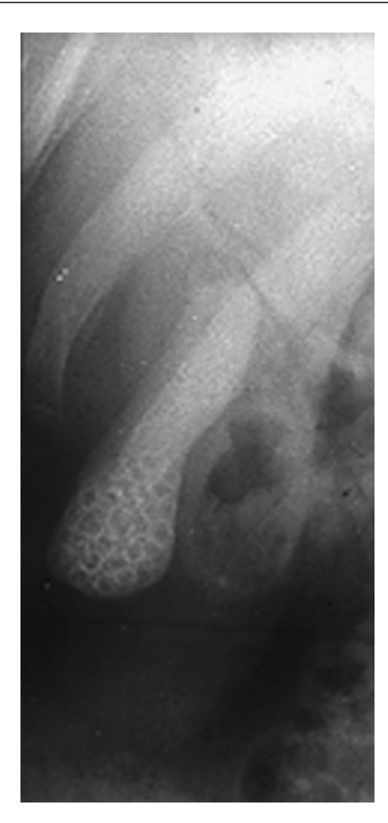


Abb. 7.93. 47-jährige Patientin mit bekannter kleinkalibriger Cholezystolithiasis. In der i. v.-Cholangiographie Darstellung multipler wandständig verkalkter Konkremente in der Gallenblase. Unauffälliges intra- und extrahepatisches Gallenwegssystem

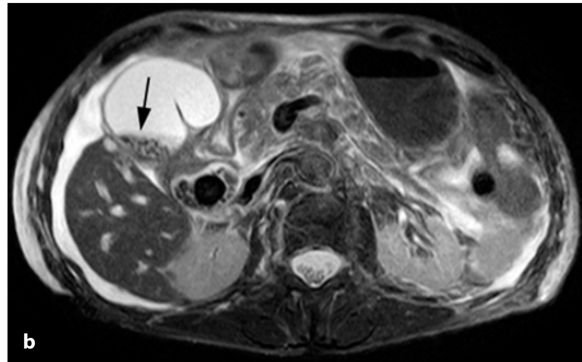


Abb. 7.94 a, b. 81-jährige Patientin mit Zeichen der Cholezystitis bei sonographisch Cholezystolithiasis. **a** Der transversale CT-Schnitt zeigt eine prall gefüllte Gallenblase mit verdickter Wand (*Pfeil*), jedoch keine Konkremente. Intrahepatische Cholestase und freie Flüssigkeit perihepatisch (*F*). **b** In der zugehörigen MRT-Schicht in T2-Wichtung fat sat Nachweis von gröberem Gallengries am Boden der Gallenblase (*Pfeil*)

Gallenblasenhydrops

Definition Der Gallenblasenhydrops stellt eine Komplikation des Gallensteinleidens mit exzessiver Erweiterung der Gallenblase durch einen Verschluss im Bereich des Ductus cysticus dar.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Zum Verschluss des Ductus cysticus kommt es zumeist durch ein in den Gang verlagertes Konkrement. Er kann jedoch auch durch das alleinige Ödem des Ductus cysticus und des Gallenblaseninfundibulums nach Steinabgang bedingt sein. Neben dem Gallensteinleiden kann ein Gallenblasenhydrops auch durch benigne und maligne Tumoren der Gallenblase und des Gallenwegssystems oder durch extrabiliäre Raumforderungen mit Kompression des Ductus cysticus entstehen. Im Kindesalter sind zudem eine Vielzahl infektiöser und parasitärer Erkrankungen für einen Gallenblasenhydrops verantwortlich (Tabelle 7.8).

Tabelle 7.8. Ursachen des Gallenblasenhydrops im Kindesalter

- Obstruktion
- Totale parenterale Ernährung
- Sepsis
- Kawasaki-Syndrom (mukokutanes Lymphknotensyndrom)
- Familiäres Mittelmeerfieber
- Scharlach
- Leptospirose
- Askariden
- Typhus

Der Verschluss des Ductus cysticus bewirkt dann eine vermehrte Füllung der Gallenblase mit Gallenflüssigkeit und Sludge.

Klinische Symptomatik

Ein reiner Gallenblasenhydrops zeigt keine klinische Symptomatik. Die vergrößerte Gallenblase ist unter dem rechten Rippenbogen nicht schmerzhaft tastbar. Durch die starke Vergrößerung der Gallenblase kann

es zu einem Druckgefühl im rechten Oberbauch, bei partiell eingeklemmtem Zystikusstein zu Gallenkoliken kommen. Besteht der Hydrops fort und kommt es zur Infektion, entwickelt sich aus dem Hydrops mit akuter Cholezystitis ein Gallenblasenempyem.

Die Therapie der Wahl beim Gallenblasenhydrops ist die Cholezystektomie möglichst im symptomfreien Intervall.

Radiologische Symptomatik

Die vergrößerte Gallenblase beim Gallenblasenhydrops wird mit *Sonographie* (Abb. 7.95), *CT* und *MRT* (Abb. 7.96, Abb. 7.97 a,b, Abb. 7.98) gleichermaßen sicher erkannt.

Methode der ersten Wahl ist die *Sonographie*. Diese zeigt das vergrößerte Organ, das in der Frühform keine Wandverdickung aufweist. Zumeist kann sonographisch auch die Ursache des Hydrops eingegrenzt werden. Zum Ausschluss tumoröser Ursachen sind *CT* oder *MRT* zur weiteren Abklärung erforderlich. Einen ersten Hinweis auf einen Gallenblasenhydrops kann man auch aus einer Verschattung im rechten Oberbauch in *Abdomenübersichtsaufnahmen* gewinnen.

Intravenöse Cholangiographie, ERC/PTC und *hepatobiliäre Funktionsszintigraphie* kommen bei der Abklärung des Gallenblasenhydrops in der Regel nicht zum Einsatz.

Nur in seltenen Fällen wird beim blanden Gallenblasenhydrops ein primär interventionelles Vorgehen in Form der *perkutanen Cholezystostomie* erforderlich. Das Verfahren ist im Abschn. „Akute Cholezystitis“ beschrieben.

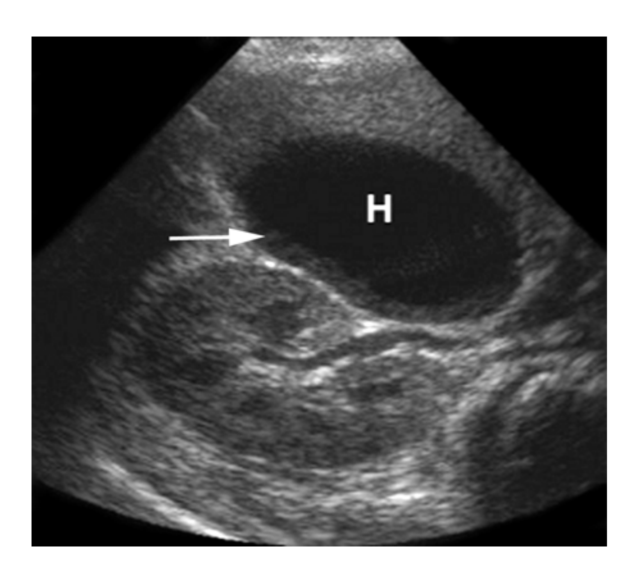


Abb. 7.95. 5 Monate alter Junge mit Gallenblasenhydrops bei Kawasaki-Syndrom. Im B-Bild-Sonogramm neben der Auftreibung der Gallenblase (*H*) deutlich verdickte Wand des Organs (*Pfeil*)

Differenzialdiagnose

Wichtigste Differenzialdiagnose stellt das Gallenblasenempyem dar. Dabei werden neben der Vergrößerung des Organs vor allem eine Verdickung der Gallenblasenwand und Zeichen der lokalen Entzündung beobachtet. Eine Unterscheidung ist jedoch allein aufgrund bildmorphologischer Kriterien häufig nicht möglich. Sicher ausgeschlossen werden müssen das Gallenblasenkarzinom und primär von der Leber, den Gallenwegen oder extrahepatisch ausgehende Malignome mit Verschluss des Gallenabflusses aus der Gallenblase.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Primäre Untersuchungsmodalität beim Gallenblasenhydrops ist die Sonographie, die zumeist auch Aufschluss über die Ursache des Verschlusses des Ductus cysticus bietet. Ist eine weitergehende Abklärung erforderlich, erfolgt diese mittels CT oder MRT. Die direkten Methoden der Gallenwegsdarstellung (Intravenöse Cholangiographie, ERC/PTC) kommen nicht zum Einsatz.

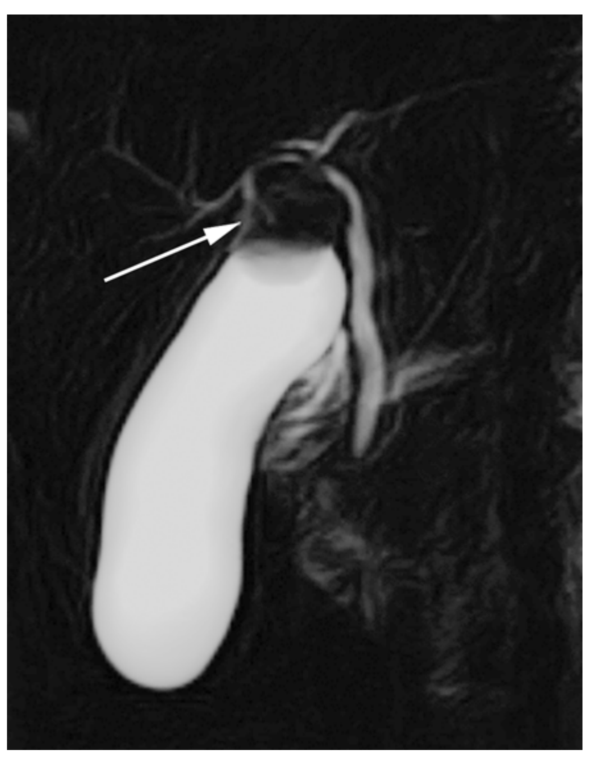


Abb. 7.96. 32-jährige Patientin mit Gallenblasenhydrops bei Infundibulumkonkrement. Die MRCP in Projektionstechnik dokumentiert ein großes Konkrement (*Pfeil*) als Ursache des Gallenblasenhydrops. Unauffälliges intra- und extrahepatisches Gallenwegssystem

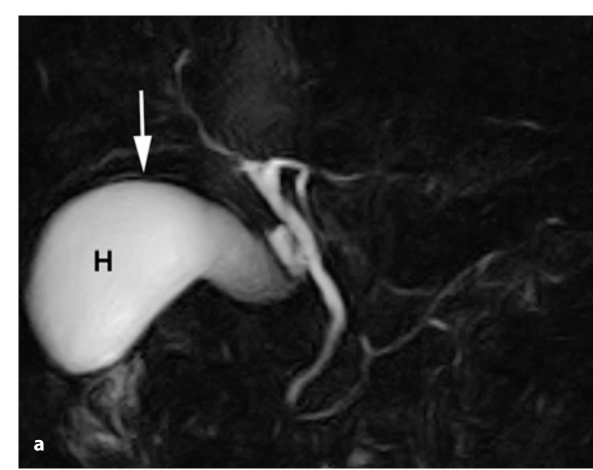


Abb. 7.97 a, b. 63-jährige Patientin mit Gallenblasenhydrops bei kleinem Konkrement im Ductus cysticus. **a** In der MRCP Darstellung des Gallenblasenhydrops (*H*) sowie der verdickten Wand der Gallenblase (*Pfeil*). **b** Eine etwas andere Projektion der MRCP zeigt das kleine Konkrement im Ductus cysticus (*Pfeil*)

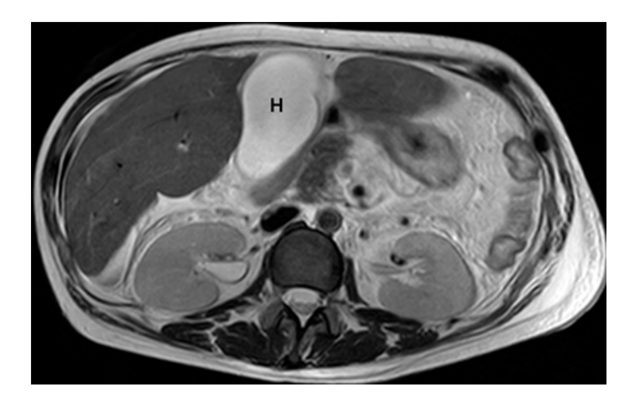


Abb. 7.98. 39-jährige Patientin mit Gallenblasenhydrops bei Leberzirrhose. Kein Nachweis von Konkrementen in der transversalen MRT-Schicht in T2-Wichtung bei deutlich hydropischer Gallenblase (*H*). Erhöhte Signalintensität in der mit dargestellten Leber

Merke ! Ein Gallenblasenhydrops entsteht durch Verschluss des Ductus cysticus und vermehrte Füllung der Gallenblase mit Gallenflüssigkeit. Häufigste Ursache ist dabei ein Konkrement im Ductus cysticus. Komplikationen stellen die Cholezystitis und das Gallenblasenempyem dar. Als Untersuchungsmethode der Wahl gilt die Sonographie, zur weiteren Abklärung CT oder MRT. Eine Differenzierung zum Gallenblasenempyem ist häufig schwierig. Eine maligne Ursache des Verschlusses muss sicher ausgeschlossen werden.

Mirizzi-Syndrom

Definition ▽ Als Mirizzi-Syndrom wird der vollständige oder partielle Verschluss des Ductus choledochus durch ein Konkrement im Ductus cysticus oder im Infundibulum der Gallenblase bezeichnet.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Das nach seinem Erstbeschreiber 1945 benannte Mirizzi-Syndrom entsteht bei Impaktation eines Gallenblasensteins in der Pars flaccida der Gallenblase oder im Ductus cysticus mit Kompression des Ductus hepaticus communis bzw. Ductus choledochus von rechts her. Durch die Kompression kommt es zur Cholangitis und Pericholangitis des Ductus hepaticus communis sowie einer Verschlusssituation im Ductus hepaticus communis. Bricht das inkrustierte Konkrement in den Ductus choledochus parallel zum Ductus cysticus durch, entsteht eine Fistel zwischen Gallenblase und Hauptgallengang. Diese Situation wird in der Literatur als Mirizzi-Syndrom Typ II bis IV beschrieben (Tabelle 7.9).

Als so genannte Minorvariante des Mirizzi-Syndroms gilt eine Kompression des Ductus hepaticus communis bzw. Ductus choledochus durch eine entzündlich aufgetriebene und dilatierte Gallenblase im Rahmen einer Cholezystitis. Auch die Inkrustierung eines Konkrements in einem Zystikusstumpf nach Cholezystektomie mit nachfolgender Dilatation des

Tabelle 7.9. Klassifikation des Mirizzi-Syndroms

Typ	Beschreibung
I	Kompression des Ductus choledochus durch inkrustierten Stein im Ductus cysticus
II	Cholezystobiliäre Fistel mit <1/3 Beteiligung der Wand des Ductus choledochus
III	Cholezystobiliäre Fistel mit 2/3 Beteiligung der Wand des Ductus choledochus
IV	Cholezystobiliäre Fistel mit kompletter Beteiligung der Wand des Ductus choledochus

Ductus choledochus wird dem Komplex des Mirizzi-Syndrom zugerechnet.

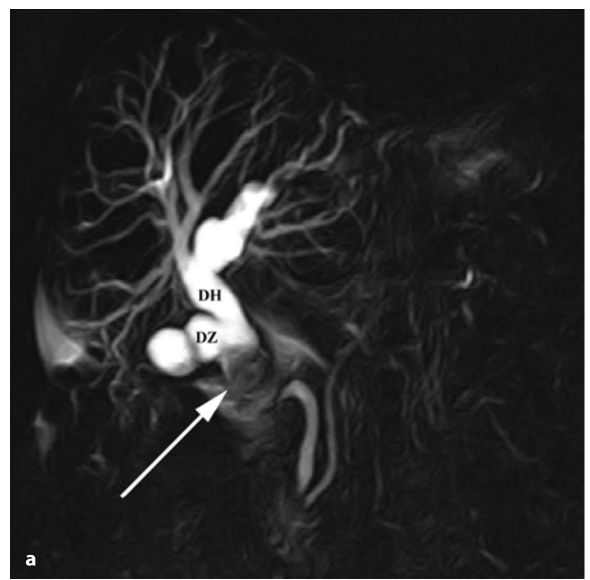
Für die Ausbildung einer Verschlusssituation ist eine Größe des Konkrements von wenigstens 1–3 cm erforderlich.

Klinische Symptomatik
Die Erkrankung zeigt meist unspezifische klinische Symptome wie Fieber und rechtsseitigen Oberbauchschmerz. Bei vollständigem Verschluss kommt es zur Cholestase mit Verschlussikterus. Als Therapie der Wahl gilt die Cholezystektomie mit Präparation des Ductus cysticus und Entfernung des inkrustierten Konkrements. An Komplikationen werden der Durchbruch des Konkrements in den Bulbus duodeni oder andere Abschnitte des Gastrointestinaltrakts mit Ausbildung einer bilioenteralen Fistel beobachtet.

Radiologische Symptomatik
Sonographisch stellt sich das Gallenwegssystem kranial des Verschlusses dilatiert dar, das Konkrement kann im Infundibulum der Gallenblase bzw. im Ductus cysticus nachgewiesen werden. Auch in der *CT* lässt sich die durch den Verschluss bedingte intra- und extrahepatische Cholestase erkennen. Insbesondere in koronaren und parakoronaren Sekundärrekonstruktionen aus *MSCT-Datensätzen* gelingt der direkte Konkrementnachweis.

Mittels *MRCP* wird das eingeklemmte Konkrement als hypointense Füllungsaussparung bei dilatiertem hyperintensen Gallenwegssystem kranial des Verschlusses direkt dargestellt (Abb. 7.99 a). Die zusätzlich angefertigten transversalen Bilder in T2-Wichtung lassen eine exakte Lokalisation des Konkrements unter zusätzlicher Dokumentation begleitender entzündlicher Gallenblasenveränderungen (Wandverdickung, hyperintense Flüssigkeit im Gallenblasenbett) zu (Abb. 7.99 b). Analog findet sich auch bei der direkten Darstellung durch *ERC/PTC* eine Füllungsaussparung im Ductus choledochus. Bei der ERC werden die kranial des Verschlusses erweiterten Gallengänge häufig ebenso wenig wie die Gallenblase kontrastiert. Mittels PTC gelingt die Darstellung der erweiterten Gallengänge und des Ductus choledochus bis zum Verschluss ohne Kontrastierung des distalen Ductus choledochus und der Gallenblase.

Intravenöse Cholangiographie und *nuklearmedizinische Verfahren* haben heute in der Routinediagnostik keine Bedeutung mehr. Werden sie aus anderen Gründen durchgeführt, zeigen sich die ausgeschaltete Gallenblase und eine Dilatation der Gallengänge kranial des Verschlusses.



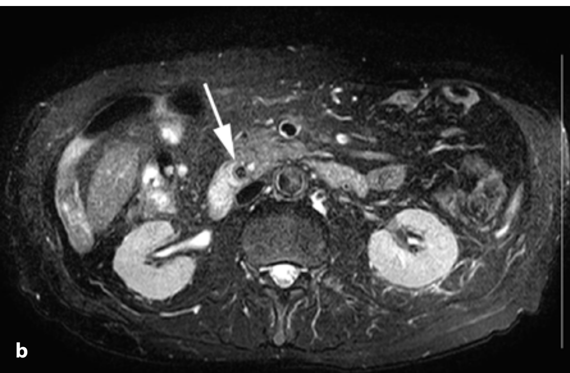


Abb. 7.99 a, b. 80-jähriger Patient mit bekannter Cholelithiasis und plötzlich einsetzendem schmerzhaftem Ikterus bei Mirizzi-Syndrom Typ I. **a** MRCP mit direkter Darstellung des komprimierenden Konkrements (*Pfeil*) im Ductus cysticus (*DZ*), Dilatation des Ductus hepaticus communis (*DH*) und auch des distalen Ductus choledochus. **b** MRT axial in T2-Wichtung mit Fettsättigung. Darstellung eines zusätzlichen präpapillären Konkrements im distalen Ductus choledochus (*Pfeil*)

Differenzialdiagnose
Differenzialdiagnostisch abzugrenzen sind der Zystikusstein ohne Dilatation des Ductus choledochus, das Gallenblasenkarzinom, cholangioläre Karzinome des Ductus choledochus und eine Kompression des Ductus choledochus von außen durch vergrößerte Lymphknoten im Leberhilus.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie
Auch beim Mirizzi-Syndrom ist die Sonographie die Untersuchungsmethode der ersten Wahl. Zum Ausschluss anderer Ursachen des extrahepatischen Verschlussikterus muss eine weitere Abklärung mittels MRT mit MRCP oder CT erfolgen. Nur selten ist eine ergänzende ERC/PTC aus diagnostischen Gründen erforderlich.

Merke Das Mirizzi-Syndrom beschreibt den Verschluss des Ductus cysticus mit konsekutiver Kompression des Ductus choledochus sowie mögliche Komplikationen des Steindurchbruchs in den Ductus choledochus mit Ausbildung einer cholezystobiliären Fistel. Klinisch wird ein Verschlussikterus festgestellt. Diagnostische Methode der Wahl sind Sonographie und MRT mit MRCP oder CT. Anderweitige Ursachen wie primäre Malignome der Gallenblase und der Gallenwege sowie vergrößerte Lymphknoten im Leberhilus müssen ausgeschlossen werden.

7.4.2.2 Entzündliche Erkrankungen der Gallenblase

Zu den akuten Formen der Cholezystitis zählen neben der begleitenden Entzündung der Gallenblase beim Gallensteinleiden auch die schweren und komplizierten Formen der gangränösen und emphysematösen Cholezystitis sowie das Gallenblasenempyem. Die häufigsten Komplikationen der akuten Cholezystitis sind die Gallenblasenperforation und der Gallensteinileus. Bei den chronischen Formen der Cholezystitis werden die Entzündung ohne und mit Steinleiden, die Porzellangallenblase und die Kalkmilchgalle differenziert.

Akute Cholezystitis

Definition Als akute Cholezystitis wird eine akut einsetzende Entzündung der Gallenblase mit oder ohne Steinleiden bezeichnet.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Akute Cholezystitiden bei Patienten mit Gallensteinleiden entstehen durch Infektion innerhalb der Gallenblase nach Verschluss oder partieller Verlegung des Ductus cysticus durch ein Gallenblasenkonkrement. Entzündungen der Gallenblase ohne den Nachweis eines Steinleidens sind sehr selten und bedürfen zu ihrer Entstehung spezieller prädisponierender Faktoren. Sie machen etwa 2–15 % aller akuten Cholezystitiden aus und sind in der Regel Folge eines vaskulären Insults oder eines sekundären infektiösen Befalls der Gallenblase. Daher tritt diese Form der akuten Cholezystitis gehäuft nach ausgedehntem Abdominaltrauma, Schocksituation unterschiedlichster Genese, speziellen Formen der Vaskulitis, Diabetes mellitus und bei immunsupprimierten Patienten oder nach Voroperationen auf.

Klinische Symptomatik

Akute Infektionen der Gallenblase gehen meist mit plötzlich einsetzenden Oberbauchbeschwerden, Übelkeit, Erbrechen und deutlichem Ansteigen der laborchemischen Entzündungszeichen einher. Differenzialdiagnostisch schwierig ist insbesondere die Unterscheidung zwischen einem akuten Geschehen und dem akuten Schub einer chronischen Erkrankung. Auch die Abgrenzung eines malignen Prozesses ist aufgrund klinischer Parameter allein nicht möglich. Die Symptome der nicht-steinbedingten Cholezystitiden sind, auch in der akuten Form, ebenfalls unspezifische Oberbauchbeschwerden. In Zusammenhang mit der klinischen Gesamtsituation oder einer vorausgegangenen Prädisposition wird somit die Diagnose zumeist im Ausschlussverfahren nach Abklärung anderer Ursachen gestellt.

Die Therapie der Wahl der akuten Cholezystitis mit und ohne Steinleiden ist, nicht zuletzt aufgrund der Perforationsgefahr, die Cholezystektomie.

Radiologische Symptomatik

In der Bildgebung zeigen akute Cholezystitiden, abhängig von der Länge des Verlaufs eine deutlich verdickte Gallenblasenwand und zusätzlich Flüssigkeit im Gallenblasenbett. Die Gallenblase selbst ist in der Regel hydroptisch. Während sich die Verdickung der Gallenblasenwand mit allen bildgebenden Verfahren sicher nachweisen lässt, bleibt die Differenzierung einer akuten Cholezystitis vom akuten Schub einer chronischen Cholezystitis oder zum Gallenblasenkarzinom schwierig. Auch die steinlose Cholezystitis zeichnet sich in der Regel lediglich durch eine unspezifische Verdickung der Gallenblasenwand aus.

Sonographisch findet sich bei der akuten Cholezystitis eine Dreischichtung der Wand durch das Ödem mit einer Dicke von 3–4 mm (Abb. 7.100). Zusätzlich lässt sich Flüssigkeit im Gallenblasenbett als Ausdruck der Pericholezystitis nachweisen. Das Organ selbst ist hydroptisch, der verschließende Stein jedoch nicht in allen Fällen sicher abgrenzbar. Gelegentlich gelingt dies auf parasagittalen Schnitten.

In der *CT* zeigt sich bei der akuten Cholezystitis eine deutlich vergrößerte Gallenblase mit mehrschichtiger, verdickter Wand, die nach Kontrastmittelgabe ein deutliches Enhancement zeigt. Abhängig von der Zusammensetzung lässt sich auch das verschließende Konkrement direkt nachweisen. Die Zeichen der Pericholezystitis und etwaiger intraabdomineller Aszites werden dokumentiert.

Die *MRT* kommt bei der akuten Cholezystitis lediglich in Form der *MRCP* zum Ausschluss von Gangkonkrementen zum Einsatz. In T2-Wichtung findet sich bei großem, durch die Flüssigkeitsfüllung stark hyperintensem Organ, ein hyperintenser Flüssigkeitssaum als Korrelat der Pericholezystitis (Abb. 7.101 a). Konkremente in Gallenblase und Gallenwegen werden mit hoher Sensitiviät nachgewiesen (Abb. 7.101 b). Nach Kontrastmittelgabe zeigt sich ein starkes Enhancement in T1-Wichtung in der

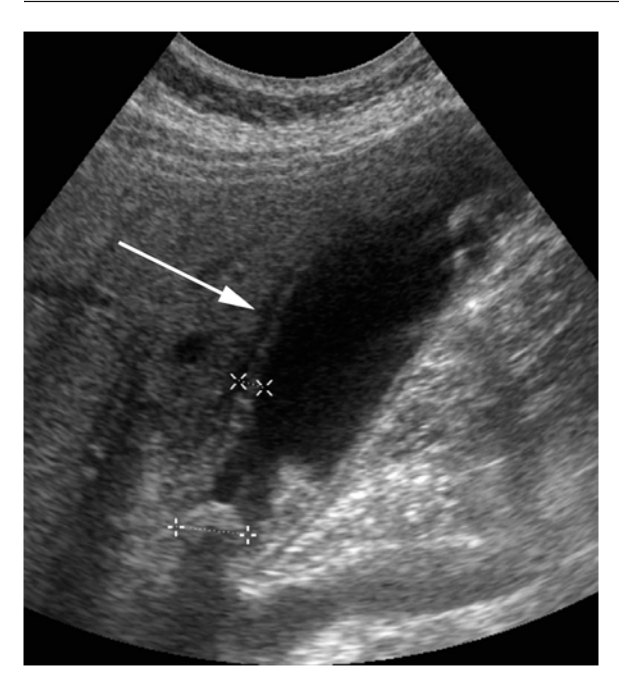


Abb. 7.100. 59-jährige Patientin mit bekannter Cholezystolithiasis und klinischen Zeichen der Cholezystitis. Sonographisch Dreischichtung der Gallenblasenwand (*Pfeil*) bei Cholezystitis und großes Gallenblasenkonkrement (+---+)

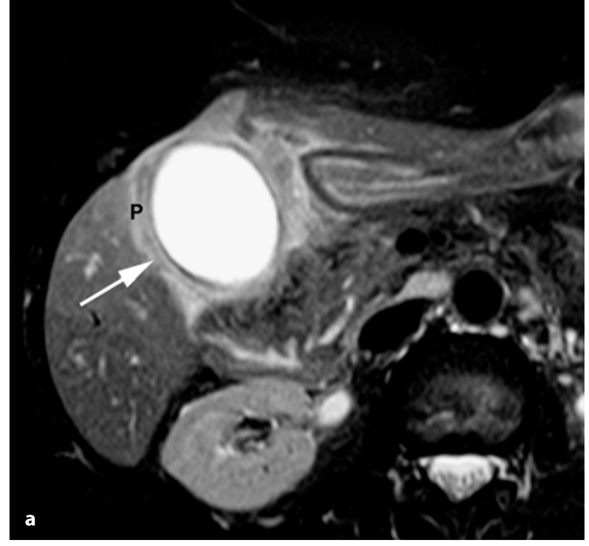


Abb. 7.101 a, b. 62-jähriger Patient mit akuter Cholezystitis bei Cholezystolithiasis. **a** Transversaler MRT-Schnitt in T2-Wichtung fat sat mit Darstellung einer Dreischichtung der Gallenblasenwand (*Pfeil*) bei deutlich gefülltem Organ sowie Zeichen der Pericholezystitis (*P*). **b** Als Ursache der Cholezystitis zeigt sich in den Nachbarschichten zu **a** ein verschließendes Infundibulumkonkrement (*Pfeil*)

verdickten Wand sowie im umgebenden, entzündlich veränderten Gewebe.

Kommt die *hepatobiliäre Funktionsszintigraphie* zur Anwendung, zeigt sie mit hoher Sensitivität (86–97%) eine Ausscheidung des Radiopharmakons über den Ductus choledochus in das Duodenum bei ausgeschalteter Gallenblase bis in die Spätphase 4 Stunden post injectionem. Wird zusätzlich zu Beginn eine *Perfusionsszintigraphie* durchgeführt, lässt sich eine signifikante Hyperperfusion im Bereich des Gallenblasenbetts in der arteriellen Phase nachweisen.

Auch in der *intravenösen Cholangiographie* ergibt sich das Bild der ausgeschalteten Gallenblase bei Kontrastmittelausscheidung über den Ductus choledochus in den Dünndarm. Das Verfahren findet heute jedoch keine Anwendung mehr in der Routinediagnostik.

Die direkten Verfahren der Gallenwegsdarstellung wie *ERC/PTC* spielen heute für die Diagnostik der akuten Cholezystitis keine Rolle mehr. Sie werden zu Therapiezwecken bei im Rahmen der Cholezystitis auftretender Choledocholithiasis oder Verschlussikterus eingesetzt.

Bei verminderter Operationsfähigkeit des Patienten stellt – insbesondere bei der akuten Cholezystitis ohne Steinleiden und, wie bereits erwähnt, gelegentlich auch beim Gallenblasenhydrops – die *perkutane Cholezystostomie* eine gute Therapiealternative dar. Das interventionelle Verfahren wird in der Regel als vorübergehende Maßnahme bis zum Abklingen der akuten Entzündungsphase und dem Erreichen einer ausreichende Operabilität angesehen. Der Zugang erfolgt regelhaft transhepatisch und nutzt die Pars affixa der Leber als Eintrittspforte für den in Seldinger-Technik oder Direktpunktion eingeführten Katheter. Gegen einen transperitonealen Zugang sprechen die erhöhte Mobilität der Gallenblase in diesem Bereich mit erschwerten Punktionsbedingungen und ein mögliches Gallenleck in die freie Bauchhöhle bei Fehlpunktion oder späterer Katheterentfernung (Abb. 7.102 a–c).

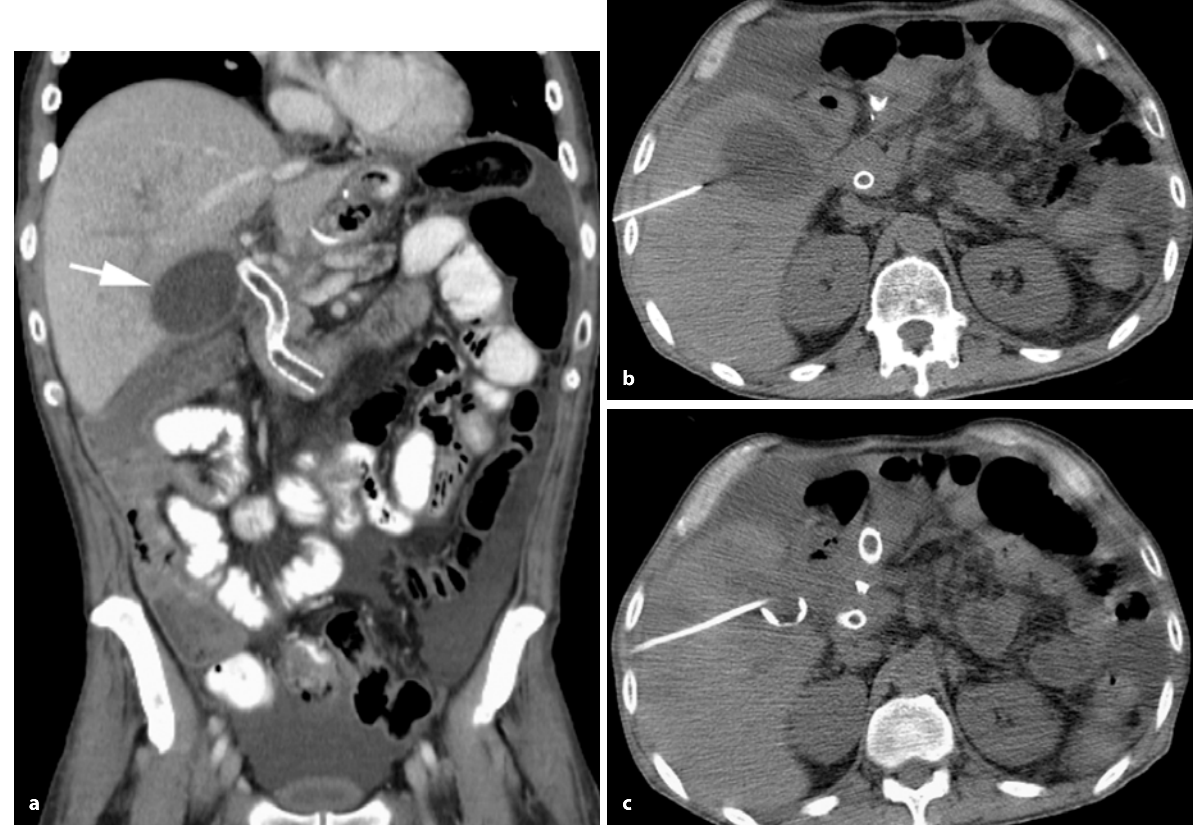


Abb. 7.102 a–c. 52-jähriger Patient mit metastasierendem Magenkarzinom und Infiltration in Gallenwege und Kolon. Zustand nach palliativer Stentimplantation im Ductus choledochus mit Ausschalten der Gallenblase und nachfolgender akuter Cholezystitis ohne Cholezystolithiasis. **a** Koronare Sekundärrekonstruktion aus einem MSCT-Datensatz nach KM-Gabe mit Darstellung eines Gallenblasenhydrops (*Pfeil*). Überlappende Metallstents im Ductus choledochus. **b** Aufgrund Inoperabilität Punktion der Gallenblase transhepatisch mit Aspiration von infizierter Gallenflüssigkeit. **c** Nach Einlage einer Pigtail-Drainage (perkutane Cholezystostomie) weitgehende Entleerung der Gallenblase

Differenzialdiagnose

Von der akuten Cholezystitis sind der akute Schub der chronischen Cholezystitis, die Pankreatitis, der Leberabszess unterschiedlichster Genese, das Duodenalulkus und die Divertikulitis der rechten Kolonflexur zu unterscheiden. Dies ist häufig mit bildgebenden Kriterien allein nicht möglich. Auch ein Gallenblasenkarzinom, ein cholangioläres Karzinom des Leberhilus oder des proximalen Ductus choledochus sowie vergrößerte Lymphknoten im Leberhilus können mit den bildmorphologischen Kriterien einer akuten Cholezystitis einhergehen.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Die Untersuchungsverfahren der ersten Wahl bei der akuten Cholezystitis sind die Sonographie, die MRT mit MRCP und die hepatobiliäre Funktionsszintigraphie. Letztere ist mit zunehmender Verfügbarkeit der MRCP in ihrer Bedeutung jedoch rückläufig. Zum Ausschluss eines Malignoms oder anderweitiger Ursachen eines Abflusshindernisses aus der Gallenblase ist in manchen Fällen eine ergänzende CT-Untersuchung hilfreich. Zur Gallenableitung bei Verschlusssymptomatik im Gallenwegssystem kommen zusätzlich ERC/PTC zum Einsatz.

Merke ! Eine akute Cholezystitis kann mit und ohne Steinleiden auftreten und ist eine plötzlich einsetzende Infektion der Gallenblase. Die klinischen Symptome bleiben häufig unspezifisch. Diagnostisch wegweisend sind die Sonographie, die MRT mit MRCP oder die hepatobiliäre Funktionsszintigraphie. Andere Ursachen der Abflussbehinderung aus der Gallenblase mit konsekutiver Entzündung müssen ausgeschlossen werden. Wichtig sind hierbei insbesondere Entzündungen der benachbarten Organsysteme (Duodenum, Pankreas, Leber) und Malignome der Gallenblase und der Gallenwege.

Emphysematöse Cholezystitis

Definition Die emphysematöse Cholezystitis ist eine Komplikation der akuten Cholezystitis durch Ischämie in der Gallenblasenwand und Superinfektion mit gasbildenden Bakterien.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen
Als Komplikation im Rahmen der akuten Cholezystitis kommt es zu einem Verschluss der kleinen Seitenäste der A. cystica mit nachfolgender Ischämie der Gallenblasenwand. Die Superinfektion mit gasbildenden Bakterien, insbesondere Clostridien und E. coli bedingt eine emphysematöse Cholezystitis. Sie wird bei Cholezystitiden mit und ohne Steinleiden beobachtet, tritt bevorzugt bei älteren Patienten, bei Männern 5-mal so häufig wie bei Frauen, und besonders bei Patienten mit Diabetes mellitus auf. Die Mortalität beträgt 15%. Als weiterführende Komplikationen sind die gangränöse Cholezystitis in bis zu 75% und die Gallenblasenperforation in bis zu 20% beschrieben.

Klinische Symptomatik
Die emphysematöse Cholezystitis stellt sich klinisch als akut einsetzende Verschlechterung des Allgemeinzustandes des Patienten dar. Dabei reicht die Symptomatik von deutlich erhöhten Entzündungszeichen, Fieber, abdominellen Schmerzen bis zum Schockzustand.

Radiologische Symptomatik
Methode der ersten Wahl zum Nachweis einer emphysematösen Cholezystitis ist die *konventionelle Abdomenübersichtsaufnahme* in 2 Ebenen. Dabei zeigen sich linienförmige Aufhellungen in der Gallenblasenwand, Luft-Flüssigkeits-Spiegel in der Gallenblase selbst und in seltenen Fällen eine Aerobilie (Abb. 7.103).

In der *Sonographie* finden sich bogenförmige echoreiche Signale in der Gallenblasenwand bei deutlich vergrößertem Organ. Der direkte Luftnachweis gelingt auch mit der *CT* in hochsensitiver Weise. Dabei wird häufig zusätzlich Luft in den intrahepatischen Gallenwegen durch die aufsteigende Infektion nachgewiesen. Ein Gasnachweis im Ductus choledochus ist normalerweise nicht zu führen.

Eine Indikation zur *MRT mit MRCP* besteht nur bei vorliegendem Verdacht auf eine Choledocholithiasis. Die Differenzierung von Gas in der Gallenblasenwand ist mittels MRT problematisch. Auch *ERC/PTC* werden ausschließlich unter therapeutischen Gesichtspunkten beim Vorliegen von Gallengangskonkrementen durchgeführt.

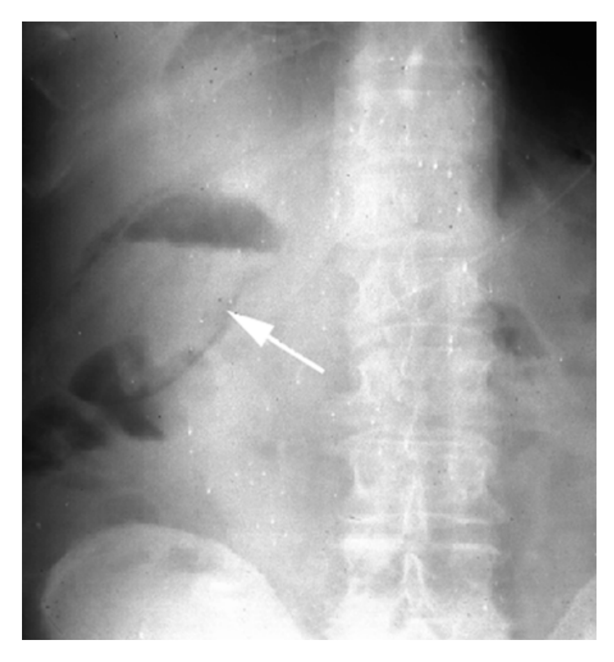


Abb. 7.103. 56-jährige Patientin mit akut einsetzenden rechtsseitigen Oberbauchbeschwerden. Abdomenübersichtsaufnahme mit Nachweis von Luft in der Gallenblasenwand (*Pfeil*) sowie einem Luftflüssigkeitsspiegel bei emphysematöser Cholezystitis

Intravenöse Cholangiographie und *nuklearmedizinische Verfahren* haben keine Bedeutung zur weiteren Differenzierung einer Cholezystitis.

Die *perkutane Cholezystostomie* stellt bei der emphysematösen Cholezystitis wegen der auch nach Intervention verbleibenden Perforationsgefahr primär keine Indikation dar.

Differenzialdiagnose
Gegen die emphysematöse Cholezystitis sind gasbildende Entzündungen der umgebenden Organsysteme wie Appendizitiden, periduodenale Abszesse, Leberabszesse und enterale Fisteln abzugrenzen. Eine wichtige Differenzialdiagnose ist auch die Gallenblasenperforation. Maligne Tumoren der Gallenblase und der Gallenwege scheiden in der Regel aufgrund des Luftnachweises in der Gallenblasenwand aus.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie
Zur Diagnose einer emphysematösen Cholezystitis werden primär die konventionellen Abdomenübersichtsaufnahmen in 2 Ebenen und die CT herangezogen. Mittels Sonographie gelingt der Luftnachweis in der Gallenblasenwand nicht ausreichend sicher. Zum Ausschluss intraduktaler Konkremente werden ggf. eine ergänzende MRT mit MRCP und therapeutisch die ERC/PTC zusätzlich erforderlich.

Merke Die emphysematöse Cholezystitis ist eine schwere Komplikation der akuten Cholezystitis durch Superinfektion mit gasbildenden Bakterien. Wichtige diagnostische Methoden sind die Abdomenübersichtsaufnahme und die CT mit direktem Gasnachweis in der Gallenblasenwand. Wegen der deutlich erhöhten Perforationsgefahr ist eine rasche Diagnosestellung mit nachfolgender Cholezystektomie erforderlich. Differenzialdiagnostisch sind gasbildende Abszesse benachbarter Organsysteme abzugrenzen.

Gangränöse Cholezystitis

Definition Die gangränöse Cholezystitis ist eine Komplikation der akuten Cholezystitis bzw. der emphysematösen Cholezystitis mit Nekrose der Gallenblasenwand und Ausbildung von Mikroabszessen.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Das Charakteristikum der gangränösen Cholezystitis ist die Wandnekrose der Gallenblase sowie die Ausbildung von Mikroabszessen in den Rokitansky-Aschoff-Sinusoiden. Sie stellt eine Komplikation der akuten Cholezystitis dar und kann mit oder ohne Superinfektion durch Clostridien oder andere gasbildende Bakterien vorkommen. Damit ist sie eng mit der emphysematösen Cholezystitis verbunden und kommt ebenfalls gehäuft bei Patienten mit Diabetes mellitus und arterieller Hypertonie vor. In etwa 10% der Fälle von gangränöser Cholezystitis kommt es zur Gallenblasenperforation.

Klinische Symptomatik

Anhand der klinischen Symptome lassen sich die Komplikationen der akuten Cholezystitis nicht differenzieren. So zeigen auch die Patienten mit gangränöser Cholezystitis eine plötzlich einsetzende Verschlechterung des klinischen Zustands sowie unspezifische Zeichen wie Fieber, erhöhte Entzündungszeichen und rechtsseitige Oberbauchbeschwerden.

CAVE Aufgrund der Perforationsgefahr sind die Patienten akut lebensbedroht.

Radiologische Symptomatik

Die gangränöse Cholezystitis lässt sich auf *konventionellen Übersichtsaufnahmen* nur beim Übergang von oder zu einer emphysematösen Cholezystitis am Luftgehalt in der Gallenblasenwand erkennen. Eine rein gangränöse Form ist nicht zu differenzieren.

Sonographisch kann die gangränöse Cholezystitis von der komplikationslosen Gallenblasenentzündung bei guten Untersuchungsbedingungen an der Aufhebung des Mukosareflexkomplexes der Gallenblasenwand erkannt werden. Die Wand zeigt ein irreguläres Muster, das durch Ulzerationen in der Mukosa, intraluminale Einblutungen und intraluminal angelagertes Nekrosematerial entsteht (Abb. 7.104). Gelegentlich lassen sich auch intraluminale Pseudomembranen nachweisen.

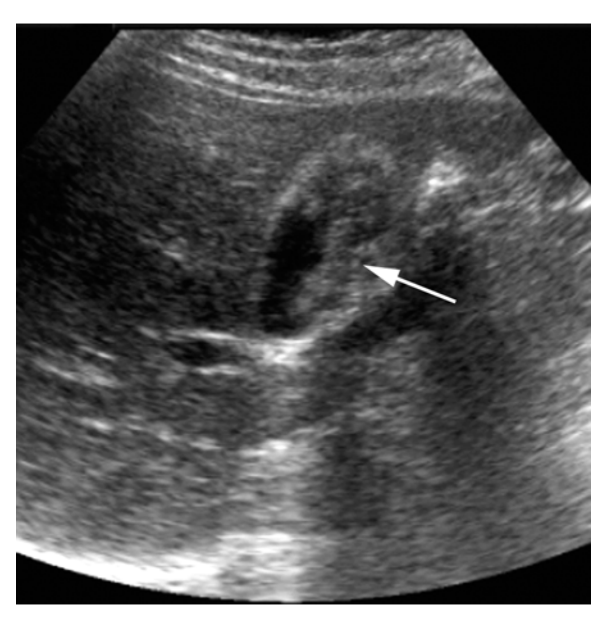


Abb. 7.104. 56-jährige Patientin mit klinisch akuter Cholezystitis. Das B-Bild-Sonogramm demonstriert die unregelmäßige Wandverdickung der Gallenblase durch Mukosaulzerationen (*Pfeil*). In der histologischen Aufarbeitung des Resektionspräparates fand sich eine gangränöse Cholezystitis

In der *CT* stellen sich nach Kontrastmittelgabe die erheblichen pericholezystitischen Veränderungen mit deutlichem Enhancement dar. Die Gallenblase ist groß, mit Flüssigkeit und Sludge unterschiedlicher Dichte gefüllt und zeigt eine unregelmäßige Wandkontur. Zusätzlich werden die Flüssigkeit im Gallenblasenbett sowie entzündliche Reaktionen der umgebenden Organsysteme (Leber/Duodenum/rechte Kolonflexur) nachgewiesen. Mit hoher Sensitivität kann bereits frühzeitig eine Perforation als Komplikation der gangränösen Cholezystitis in der CT dokumentiert werden.

Aufgrund des akuten Krankheitsbildes kommen *MRT mit MRCP, direkte Methoden* der Gallenwegsdarstellung und *nuklearmedizinische Verfahren* in der Regel nicht zur Anwendung. Ähnlich wie bei der emphysematösen Cholezystitis ist die *perkutane Cholezystostomie* wegen der Perforationsgefahr der Gallenblase keine geeignete Therapieoption.

Differenzialdiagnose
Abzugrenzen sind andere Formen der akuten Cholezystitis, insbesondere die emphysematöse Form und die Gallenblasenperforation. Aufgrund der unregelmäßigen Wandkonturen sind auch alle Formen des malignen Befalls mit Gallenblasenhydrops wie Gallenblasenkarzinome, CCC der Gallenwege oder von außen kommende Tumoreinbrüche auszuschließen. Auch primär extrabiliäre Entzündungen der umgebenden Organstrukturen unter Mitbeteiligung der Gallenblase können das Bild einer primären gangränösen Cholezystitis vortäuschen.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie
Sonographie und CT stellen aufgrund der rasch zu sichernden Diagnose und der Notwendigkeit des Ausschlusses einer Gallenblasenperforation die Untersuchungsverfahren der Wahl dar.

Merke ! Die gangränöse Cholezystitis ist eine schwerwiegende und lebensbedrohliche Komplikation der akuten Gallenblasenentzündung mit Nekrose der Wand und hohem Perforationsrisiko. Bei uncharakteristischer klinischer Beschwerdesymptomatik kommt der bildgebenden Diagnostik durch Sonographie und CT die Aufgabe der raschen Diagnosesicherung zu. Abzugrenzen sind andere Formen der Cholezystitis, akute Entzündungen umgebender Organsysteme unter Mitbeteiligung der Gallenblase ebenso wie maligne Erkrankungen der Gallenblase und der Gallenwege sowie initial extrabiliäre Malignome.

Gallenblasenperforation

Definition Die Gallenblasenperforation ist eine Komplikation der akuten Cholezystitis mit Eröffnung des Gallenblasenlumens in situ.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen
In etwa 2–20% aller akuten Cholezystitiden kommt es zur Gallenblasenperforation. Dabei gehen in der Regel Komplikationen der Gallenblasenentzündung in Form von gangränöser oder emphysematöser Cholezystitis voraus.

Die häufigste Perforationsstelle ist der Gallenblasenfundus. Durch die Perforation kommt es in etwa 30% zu einem Gallenfluss in die freie Peritonealhöhle mit nachfolgender Peritonitis, in etwa 50% zu einer gedeckten Perforation mit Abdeckelung durch das Omentum oder die Pericholezystitis und in etwa 20% zur Ausbildung einer inneren Gallenfistel mit konsekutivem Abszess.

Klinische Symptomatik
Bei der Gallenblasenperforation kann es initial zu einer deutlichen Besserung des klinischen Beschwerdebildes kommen. Mit Einsetzen der biliären Peritonitis geht die Symptomatik des Patienten allerdings meist in ein erheblich schlechteres Stadium bis zum Schockzustand über.

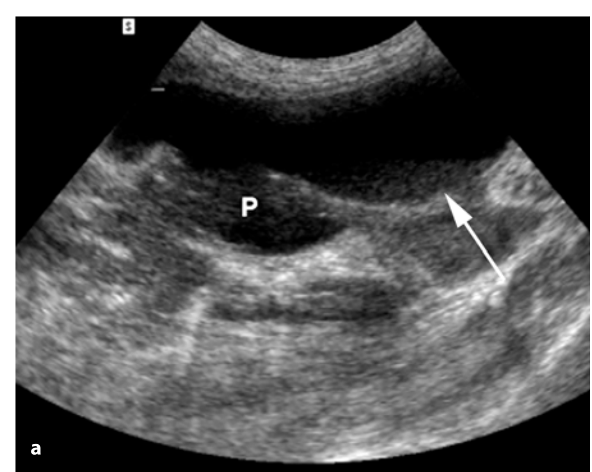
Radiologische Symptomatik
Erste Hinweise auf eine Perforation der Gallenblase können *konventionelle Thorax- oder Abdomenübersichtsaufnahmen* durch den Nachweis freier intraabdomineller Luft liefern. Kommt es bei der Perforation zu einem Übertritt von Gallenblasenkonkrementen in die freie Bauchhöhle, werden diese auf den Übersichtsaufnahmen ebenfalls extraluminal dokumentiert.

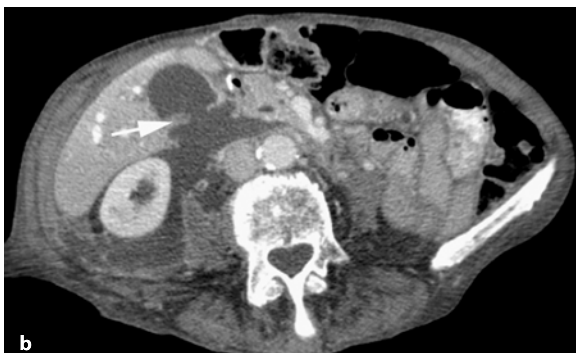
Sonographisch stellen sich die pericholezystitischen Veränderungen als Konglomerat um die Gallenblase dar (Abb. 7.105 a). Extraluminale Konkremente werden nur in wenigen Fällen als solche erkannt. Ist es zu einem größeren Austritt von Gallenflüssigkeit bzw. zur Peritonitis gekommen, wird freie Flüssigkeit um die Leber und im Abdomen nachgewiesen.

Mittels *CT* können auch kleinste Mengen freier intraabdomineller Luft und Flüssigkeit mit hoher Sensitivität erkannt werden. Dabei kann in der Regel eine genaue Stelle der Perforation sowie das Ausmaß der pericholezystitischen Veränderungen und die Menge des möglichen Gallenaustritts diagnostiziert werden (Abb. 7.105 b, c). Eine Klassifizierung der Perforation in frei oder gedeckt ist jedoch aufgrund der erheblichen pericholezystitischen Veränderungen oft nicht möglich (Abb. 7.106). Kann eine Operation erst im Intervall erfolgen, stellt die perkutane Drainage der freien Gallenflüssigkeit eine geeignete Therapieoption zur Eindämmung einer biliären Peritonitis dar (Abb. 7.107 a–c).

Andere bildgebende Verfahren kommen aufgrund des akuten Krankheitsbildes nicht regelhaft zum Einsatz.

Differenzialdiagnose
Von der Gallenblasenperforation sind die verschiedenen Formen der akuten Cholezystitis, insbesondere die emphysematöse Form, der Gallensteinileus, das Bouveret-Syndrom (Penetration eines Gallenblasensteins in den Bulbus duodeni) und Perforationen der Gallenwege zu unterscheiden. Zudem müssen Perforationen benachbarter Hohlorgane (Duodenum, Kolon) ausgeschlossen werden. Nur in seltenen Fällen ist die Differenzierung von Malignomen der Gallenblase und der Gallenwege bildgebend schwierig.





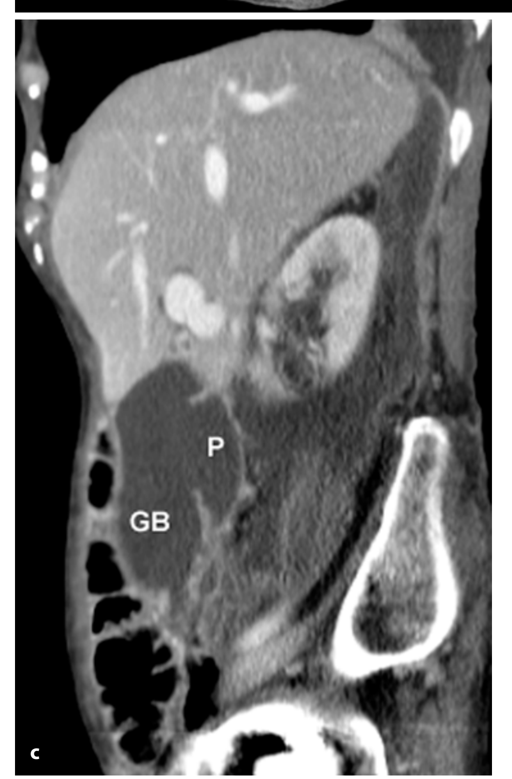


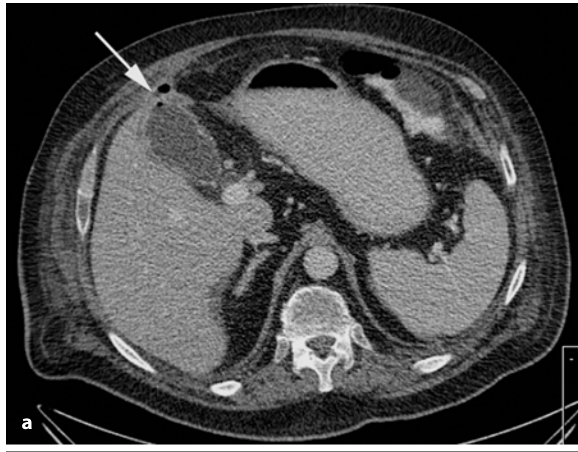
Abb. 7.105 a–c. 91-jährige Patientin mit akut einsetzendem rechtsseitigem Oberbauchschmerz. **a** Im B-Bild-Sonogramm zeigt sich ein Gallenblasenhydrops bei Sludge mit Sedimentierung (*Pfeil*). Verdacht auf Perforation des Organs bei reichlich Flüssigkeit um die Gallenblase mit Verbindung per continuitatem zum Lumen (*P*). **b** Die transversale CT-Schicht nach KM-Gabe zeigt die Perforationsstelle im Fundus der Gallenblase direkt (*Pfeil*). Reichlich freie Flüssigkeit perihepatisch. **c** In der zugehörigen sagittalen Sekundärrekonstruktion aus dem MSCT-Datensatz von **b** vollständige Darstellung der Gallenblase (*GB*), der Perforation (*P*) sowie der perihepatischen cholezystitischen Veränderungen

Abb. 7.106. 80-jährige Patientin mit bekannter Cholezystolithiasis und klinischen Zeichen der Cholzystitis. Im transversalen CT-Schnitt Verdickung der Gallenblasenwand sowie unscharf begrenzte Imbibierung des umgebenden Fettgewebes (*Pfeil*). Verdacht auf durch die Pericholezystitis gedeckte Gallenblasenperforation (operativ bestätigt)

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Besteht der Verdacht auf eine Gallenblasenperforation, sollte nach der orientierenden konventionellen Abdomenübersichtsaufnahme in 2 Ebenen eine CT zur Sicherung der Diagnose und zur Bestimmung des Ausmaßes durchgeführt werden.

Merke ! Die Gallenblasenperforation ist die schwerwiegenste Komplikation der akuten Cholezystitis, die als gedeckte und freie Perforation auftreten kann. Klinisch ist sie charakterisiert durch eine zunächst auftretende Besserung der Beschwerden bei nach Einsetzen der Peritonitis erneuter akuter Verschlechterung. Die Diagnose kann anhand von konventionellen Abdomenübersichtsbildern und der CT mit hoher Sensitivität gestellt werden. Abzugrenzen sind andere Formen der Cholezystitis, Perforationen benachbarter Hohlorgane und in seltenen Fällen Malignome der Gallenblase und der Gallenwege.



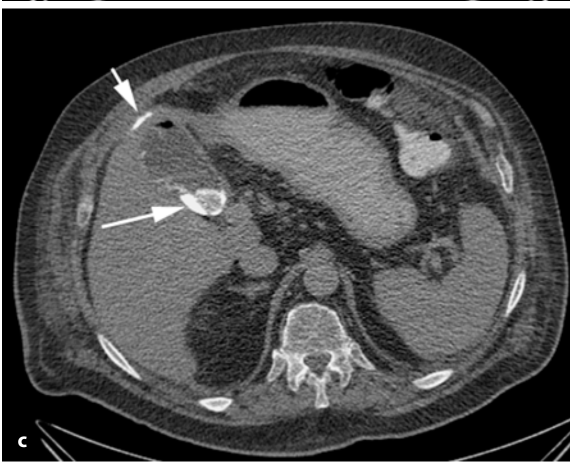


Abb. 7.107 a–c. 72-jähriger Patient mit Zustand nach multiplen Laparotomien bei metastasierendem Kolonkarzinom in der rechten Flexur. Klinisch Verdacht auf Cholezystitis. **a** In der transversalen CT-Schicht Dreischichtung der Gallenblasenwand bei Cholezystitis sowie Luft als Nachweis einer Gallenblasenperforation (*Pfeil*). **b** Aufgrund der Inoperabilität perkutane Drainage der perihepatischen Flüssigkeit mit weitgehender Entleerung. **c** Zur Kontrolluntersuchung nach 10 Tagen Anspritzen der noch liegenden Drainage. Der KM-Nachweis ventral und in der Gallenblase dokumentiert die weiterhin bestehende Perforation (*Pfeile*)

Gallenblasenempyem

Definition Das Gallenblasenempyem ist eine bakterielle Infektion des Gallenblaseninhalts in einem deutlich erweiterten und vermehrt gefüllten Organ.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Ein Gallenblasenempyem entsteht in der Regel auf dem Boden eines Gallenblasenhydrops. Es ist somit eine Komplikation einer primär blanden Cholezystolithiasis, einer durch Steinverlagerung komplizierten Cholezystolithiasis bzw. einer akuten oder chronischen Cholezystitis. Die Erreger entstammen in der Regel dem Gastrointestinaltrakt und sind überwiegend E. coli oder Klebsiellen. In der statischen Gallenflüssigkeit kommt es dabei zu einer raschen Vermehrung der Bakterien.

Klinische Symptomatik

Die schwerkranken Patienten mit Gallenblasenempyem klagen über starke rechtsseitige Oberbauchbeschwerden mit Druckdolenz und Abwehrspannung. Dabei zeigen sie hohes Fieber und stark erhöhte Entzündungszeichen.

Radiologische Symptomatik

Sonographisch wird eine deutlich vergrößerte Gallenblase mit vermehrt hyperreflexivem Inhalt dokumentiert. Dabei kann häufig ein Schichtungsphänomen nachgewiesen werden, da sich nekrotisches Material, Gallenflüssigkeit und Eiter aufgrund des unterschiedlichen spezifischen Gewichts trennen. Die Wand der Gallenblase kann, abhängig von der Grunderkrankung, verdickt, dreigeschichtet oder normal sein.

In der *CT* kommt die vergrößerte Gallenblase meist mit verdickter und hyperdenser Wand zur Darstellung. Die Dichtemessung des Gallenblaseninhalts kann zwar in einzelnen Fällen durch die nachweisbare Hyperdensität einen differenzialdiagnostischen Hinweis geben, ist jedoch nicht beweisend für Eiter in der Gallenblase. Analog zur Sonographie lassen sich gelegentlich ein Schichtungsphänomen des Gallenblaseninhalts und Lufteinschlüsse erkennen. Zusätzlich zeigen sich entzündliche Injektionen des umgebenden Fettgewebes und Flüssigkeit im Gallenblasenbett (Abb. 7.108).

Auch mittels *MRT* wird eine vergrößerte und vermehrt gefüllte Gallenblase ggf. mit Schichtungsphänomen beim Empyem nachgewiesen. Die Analyse der Signalintensitäten des Gallenblaseninhalts ist bei Hyperintensität ebenso wie in der CT lediglich hinweisend für die Diagnose. Ebenso lassen sich die pericholezystitischen Veränderungen durch hyper-

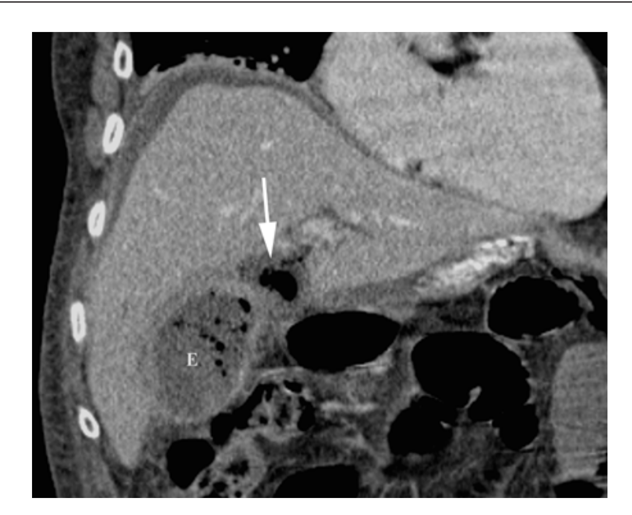


Abb. 7.108. 90-jährige Patientin mit akut einsetzenden rechtsseitigen Oberbauchbeschwerden, hohem Fieber und hohen Entzündungszeichen. In der koronaren Sekundärrekonstruktion aus einem MSCT-Datensatz Nachweis eines Gallenblasenempyems (*E*) mit Lufteinschlüssen in der Gallenblase sowie freier Luft (*Pfeil*) bei Gallenblasenperforation. Perihepatischer Aszites

intense Veränderungen bzw. vermehrtes Kontrastmittel-Enhancement des umgebenden Gewebes dokumentieren.

Die *direkten Methoden* der Gallenwegsdarstellung haben ebenso wie *nuklearmedizinische Verfahren* keine routinemäßige Bedeutung beim Gallenblasenempyem. In einzelnen Fällen stellt die *perkutane Cholezystostomie* eine Therapievariante zur Cholezystektomie dar (s. Abschn. „Akute Cholezystitis“)

Differenzialdiagnose

Da die Größe der Gallenblase patientenindividuell eine weite Bandbreite aufweist, müssen andere Ursachen der Gallenblasendilatation, wie z. B. längere Nüchternperioden, Diabetes mellitus, Obstruktion der Gallenwege, Mirizzi-Syndrom und maligne Erkrankungen des Gallenwegs- und Pankreasgangsystems differenzialdiagnostisch erwogen werden. Insbesondere die Unterscheidung eines blanden Gallenblasenhydrops von einem Gallenblasenempyem ist mittels bildgebender Verfahren allein häufig nicht sicher möglich.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Neben der primär durchgeführten Sonographie kommen, vor allem zur Dokumentation des Ausmaßes pericholezystitischer Begleitentzündungen, die CT, seltener die MRT zum Einsatz. In Einzelfällen erfolgt die Therapie über eine perkutane Cholezystostomie.

Merke ! Das Empyem ist eine Komplikation des Hydrops mit Infektion des Gallenblaseninhalts. Bildgebend hinweisend sind die Vergrößerung des Organs, eine Verdickung der Wand, eine mögliche Schichtung des Gallenblaseninhalts und eine vermehrte Echogenität (Sonographie), Dichte (CT) und Signalintensität (MRT). Wichtigste Differenzialdiagnose ist der Gallenblasenhydrops ohne Infektion. Eine Unterscheidung ist mit der Bildgebung allein jedoch oft nicht möglich. Gelegentlich stellt die perkutane Cholezystostomie eine relevante Therapieoption dar.

Chronische Cholezystitis

Definition Eine chronisch bestehende oder rezidivierend auftretende Entzündung der Gallenblase mit oder ohne Steinleiden wird als chronische Cholezystitis bezeichnet.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Rezidivierende Schübe einer akuten Gallenblasenentzündung gelten als prädisponierend für die Entwicklung einer chronischen Cholezystitis. In den meisten Fällen liegt ein Gallensteinleiden ursächlich zugrunde. In Operationspräparaten nach Cholezystektomie finden sich 7-mal mehr chronische als akute Cholezystitiden oder chronische Verläufe mit akutem Schub. Bei etwa 5 % aller Fälle von chronischen Cholezystitiden handelt es sich um Entzündungen der Gallenblase ohne Konkremente. Ursächlich werden hierbei neben der infektiösen Genese auch Anomalien des Gallenwegssystems, frühere Gallensteinleiden und systemische Erkrankungen wie Diabetes mellitus und Kollagenosen diskutiert. Dies führt dazu, dass das entzündliche Geschehen bei längerem Krankheitsverlauf auf die Gallengänge übergreift und neben der chronischen Cholezystitis auch eine chronische Begleitcholangitis bewirkt. Zur Therapie der chronischen Cholezystitis wird die Cholezystektomie angestrebt.

Klinische Symptomatik

Klinisch stellen sich die Patienten bei chronischen Cholezystitiden mit rezidivierenden Schüben akuter Gallenblasenentzündungen, kolikartigen rechtsseitigen Oberbauchbeschwerden, Unwohlsein, Erbrechen und Fieber vor. Bei chronischen Cholezystitiden ohne Gallensteinleiden kommen jedoch auch unspezifische klinische Symptome vor, die nicht in allen Fällen auf ein pathologisches Geschehen im Bereich der Gallenblase hindeuten.

Radiologische Symptomatik
Im Gegensatz zur akuten Cholezystitis ist die Gallenblase bei der chronischen Form häufig in ihrem Lumen geschrumpft, mit Steinen angefüllt oder fibrotisch verdickt. *Sonographisch* kann daher der Nachweis einer Gallenblase häufig schwer sein und eine Unterscheidung zwischen blander Steingallenblase und chronischer Cholezystitis mit eingedicktem, echoreichen Inhalt unmöglich machen. Meist lässt sich jedoch die deutliche Wandverdickung nachweisen. Im Falle eines akuten Schubs sind zusätzlich Flüssigkeit im Gallenblasenbett und die Zeichen der Pericholezystitis zu erkennen.

In der *CT* erkennt man die meist kleine Gallenblase mit verdickter Wand und vermehrtem Kontrastmittel-Enhancement der Wand. Zusätzlich werden die pericholezystitischen Veränderungen dargestellt (Abb. 7.109).

Auch in der *MRT* zeigt sich die Gallenblase klein, mit verdickter Wand, hypointens in T1- und hyperintens in T2-Wichtung sowie mit deutlichem Enhancement der Wand nach Kontrastmittelgabe. Gelegentlich lässt sich nur ein kontrastmittelaufnehmender Ring („rim sign“) als Korrelat der Schrumpfgallenblase nachweisen. Die begleitende Umgebungsentzündung sowie die Flüssigkeit im Gallenblasenbett kommen hyperintens in T2-Wichtung und mit deutlichem Enhancement nach Kontrastmittelgabe in T1-Wichtung zur Darstellung.

In der *hepatobiliären Funktionsszintigraphie* kommt es bei der chronischen Cholezystitis, im Gegensatz zur akuten Form der Gallenblasenentzündung, in der Regel zu einer unauffälligen Darstellung der Gallenblase mit verzögerter Ausscheidung des Radiopharmakons aus dem Organ. Der Nachweis von Radioaktivität im Duodenum vor der Gallenblase gilt als hochspezifisch (90%). Insbesondere bei der chronischen Cholezystitis ohne Steinleiden steht mit der so genannten *Cholezystokininszintigraphie* ein Verfahren zum Nachweis der Gallenblasendysfunktion mit hoher Sensitivität, jedoch niedriger Spezifität zur Verfügung. Es zeigt mit einer verzögerten oder aufgehobenen Kontraktilität der Gallenblase eine direkte Korrelation zur erniedrigten Gallenblasenentleerung an. Dieses Verfahren hat sich allerdings nicht allgemein durchgesetzt.

Die direkten Verfahren der Gallenwegsdarstellung wie *intravenöse Cholangiographie* und *ERC/PTC* werden nur in Ausnahmefällen (z. B. begleitende Cholangitis) bei der chronischen Cholezystitis eingesetzt.

Abb. 7.109. 68-jähriger Patient mit rezidivierenden Cholezystitiden bei Cholelithiasis. In der CT Nachweis einer kleinen, geringlumigen Gallenblase mit verdickter Wand (*Pfeil*). Diese zeigt ein deutlich vermehrtes KM-Enhancement

Differenzialdiagnose
Vom akuten Schub der chronischen Cholezystitis ist insbesondere die akute Gallenblasenentzündung zu unterscheiden. Weitere Differenzialdiagnosen sind die akute Pankreatitis, akute Cholangitiden, die rechtsseitige Kolondivertikulitis und die Ulkuskrankheit.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie
Günstigerweise wird die chronische Cholezystitis primär sonographisch, zur Dokumentation des Ausmaßes pericholezystitischer Veränderungen zusätzlich mit der CT diagnostiziert. Die MRT kommt nur bei einer begleitenden Gallenwegsproblematik zum Einsatz. Über die erhaltene Funktion des Organs gibt die hepatobiliäre Funktionsszintigraphie Aufschluss, die allerdings nicht routinemäßig angewendet wird.

Merke ! Die chronische Cholezystitis ist eine rezidivierende Gallenblasenentzündung mit und ohne Steinleiden. Häufig sind die klinischen Beschwerden unspezifisch. Das Organ ist klein, deutlich wandverdickt und häufig bildgebend nur schlecht abgrenzbar. Primär kommen Sonographie und CT zum Einsatz, bei einer Beteiligung der Gallenwege auch die MRT mit MRCP. Eine Funktionsbeurteilung ist mittels hepatobiliärer Funktionsszintigraphie möglich. Therapeutisch steht die Cholezystektomie im Vordergrund.

Porzellangallenblase

Definition Als Porzellangallenblase wird eine teilweise oder vollständige Kalzifizierung der Gallenblasenwand bezeichnet. Der Begriff leitet sich von der makropathologischen Beschreibung des bläulich-weißen, porzellanähnlichen Erscheinungsbildes des Resektionspräparates ab.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Histologisch werden 2 Verkalkungsformen unterschieden:

- zum einen die Ansammlung plaqueartiger Verkalkungen in der Muskularis,
- zum anderen punktförmige Verkalkungen in der Mukosa der Gallenblasenwand.

Ursächlich werden für die Porzellangallenblase chronische Cholezystitiden, Störungen der Kalksalzresorption und temporäre Verschlüsse des Ductus cysticus angesehen. Der Befund wird in etwa 1% aller Cholezystektomien mit einer deutlichen Bevorzugung des weiblichen Geschlechts beobachtet. Über ein erhöhtes Risiko zur Ausbildung eines Gallenblasenkarzinoms bei Vorliegen einer Porzellangallenblase wird seit langem diskutiert. Während frühere retrospektive Arbeiten mit Daten aus den Jahren 1950–1960 das Risiko auf 20–60% bezifferten, sprechen neuere Arbeiten von höchstens 0,5%. Dabei soll das Karzinomrisiko von der Form der Verkalkung abhängen. Bei intramuraler Verkalkung besteht kein Risiko der malignen Entartung, bei Verkalkungen der Mukosa dagegen ist das Karzinomrisiko signifikant erhöht. Als Ursache der erhöhten Karzinomhäufigkeit wird die Ausbildung eines Karzinogens in der statischen Gallenflüssigkeit angesehen. Andererseits zeigen nur wenige der operierten Gallenblasenkarzinome auch die Zeichen der Porzellangallenblase.

Klinische Symptomatik

Spezielle klinische Symptome werden bei der Porzellangallenblase nicht beobachtet. Eine Cholezystektomie ist bei klinisch manifester chronischer Cholezystitis und wegen des erhöhten Karzinomrisikos angezeigt.

Radiologische Symptomatik

Die Diagnose einer Porzellangallenblase geschieht aufgrund der fehlenden klinischen Symptomatik in der Regel zufällig im Rahmen der Abklärung einer Gallenblasenerkrankung. Auf der *konventionellen Abdomenübersichtsaufnahme* kann der Befund anhand der schalen- oder punktförmigen Verkalkungen sicher erhoben werden. In selten Fällen gelingt dies auch auf *konventionellen Thoraxaufnahmen.*

Im *Sonogramm* zeigt sich die verkalkte Wand anhand der typischen Schallauslöschung. Allerdings kann auch durch steingefüllte oder stark kontrahierte Gallenblasen das Bild einer Porzellangallenblase vorgetäuscht werden. Eine Unterscheidung ist durch das „wall-echo-sign“ möglich. Dabei erkennt man linienförmige Echogenitätserhöhungen, die von unmittelbar der Gallenblasenwand anliegenden Gallenblasensteinen kommen und die eine Differenzierung zur Wandverkalkung erlauben.

Abb. 7.110. 82-jähriger Patient mit Papillensklerose. Zufallsbefund einer Porzellangallenblase (*Pfeil*)

In der *CT* weisen die feine Verdickung und die Kalzifizierung der Gallenblasenwand auf die Diagnose hin. Diese können nativ und nach Kontrastmittelgabe nachgewiesen werden. Eine Differenzierung der plaquefömigen und der punktförmigen Verkalkungsart ist möglich.

Durch die Kalkeinlagerungen kommt es in der *MRT* sowohl in T1- als auch in T2-Wichtung zu zarten, linienförmigen Auslöschungen in der Gallenblasenwand, die als Hinweis auf eine Porzellangallenblase dienen können. Die Sensitivität ist gegenüber der CT jedoch deutlich niedriger.

Werden eine *intravenöse Cholangiographie* oder eine *hepatobiliäre Funktionsszintigraphie* durchgeführt, findet sich in der Regel eine funktionslose Gallenblase. Bei der *ERCP* kommt es meist zu keinem Kontrastmittelübertritt in die Gallenblase. In den *Röntgenverfahren* lassen sich zusätzlich die Verkalkungen direkt nachweisen (Abb. 7.110).

Differenzialdiagnose

Von der Porzellangallenblase abzugrenzen sind große Gallenblasensteine, das Gallenblasenkarzinom und ggf. abgeschwemmte Embolisate in der Gallenblasenwand nach Chemoembolisation eines malignen Lebertumors.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie
Da die Diagnose primär zufällig gestellt und in allen bildgebenden Verfahren sicher erkannt wird, besteht kein spezielles Untersuchungsprotokoll. Wird der Primärverdacht in konventionellen Aufnahmen oder der Sonographie geäußert, sollte – wegen des erhöhten Karzinomrisikos – eine weitere Abklärung mittels CT erfolgen.

Merke Die Porzellangallenblase zeigt plaque- oder punktförmige Verkalkungen der Gallenblasenwand und wird zufällig diagnostiziert. Ein erhöhtes Risiko zur Ausbildung eines Gallenblasenkarzinoms gilt als sicher, die Höhe des Risikos ist jedoch umstritten. Bei in der Regel fehlender klinischer Symptomatik zeigen konventionelle Abdomenübersichtsaufnahmen, Sonographie und CT, ggf. auch die MRT, den Befund an. Ein Gallenblasenkarzinom sollte ausgeschlossen werden. Therapeutisch wird die Cholezystektomie empfohlen.

Kalkmilchgalle

Definition Mit Kalkmilchgalle wird eine Ausfällung von kalziumhaltigen Präzipitaten in der Gallenflüssigkeit beschrieben. Sie wird ausschließlich in der Gallenblase nachgewiesen.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen
Die Ausfällungen in der Gallenflüssigkeit enthalten Kalziumkarbonat, Kalziumphosphat und/oder Kalziumbilirubinat und liegen als Suspension vor. Abhängig vom Gehalt an kalziumhaltigen Präzipitaten reicht die Viskosität der Gallenflüssigkeit von milchartig bis pastös. Die Gallenblasenwand kann verdickt sein, ist jedoch zumeist bildgebend unauffällig. Als Ursache gilt ein Verschluss des Ductus cysticus mit Stase der Gallenflüssigkeit in der Gallenblase. Zur Entstehung der Kalkmilchgalle kommt es auf dem Boden einer infektiösen Cholezystitis. Die Inzidenz beträgt 0,27% im Krankengut der Cholezystektomien.

Klinische Symptomatik
Die klinische Symptomatik richtet sich nach der Akuität der zugrunde liegenden Cholezystitis. Beobachtet werden rechtsseitige Oberbauchschmerzen, häufig jedoch auch unspezifische Beschwerden oder klinisch stumme Verläufe.

Radiologische Symptomatik
Auf *konventionellen Abdomenübersichtsaufnahmen* lassen sich die kalziumhaltigen Ausfällungen in der Gallenblase zuverlässig nachweisen. Zusätzlich wird eine Schichtung der Flüssigkeiten in der Gallenblase beobachtet. Gleiches kann auch bei *ERC/PTC* und der *intravenösen Cholangiographie* erkannt werden (Abb. 7.111). Funktionell ist die Gallenblase wegen des Zystikusverschlusses in der Regel stumm mit fehlender Darstellung in den direkten Verfahren der Gallenwegsdarstellung und der *hepatobiliären Funktionsszintigraphie.*

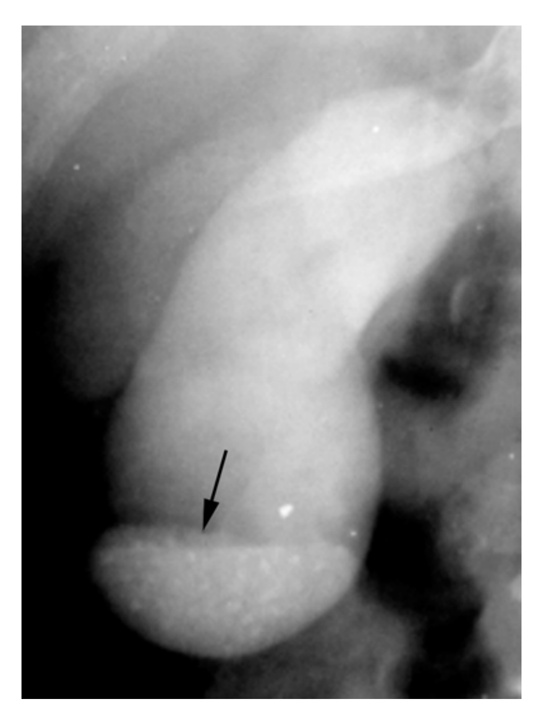


Abb. 7.111. 69-jährige Patientin in reduziertem Allgemeinzustand und unter Behandlung auf Intensivstation. In der i. v.-Cholangiographie Darstellung von Kalkpräzipitaten am Boden der Gallenblase im Sinne von Kalkmilchgalle. Sedimentierung gegenüber der kontrastierten Gallenflüssigkeit (*Pfeil*)

Sonographisch zeigt sich die Gallenblase mit normaler oder gering verdickter Wand, gemischter Echogenität des Gallenblaseninhalts, deutlichen dorsalen Schallauslöschungen und dem Nachweis von Sludge, ggf. auch Konkrementen. In der *CT* wird, neben der möglichen Verdickung der Gallenblasenwand, die ausgefällte kalziumhaltige Suspension direkt als stark hyperdense Formation in der Gallenblase nachgewiesen. Zusätzlich kann, insbesondere in der sagittalen Sekundärrekonstruktion, eine Schichtung der Flüssigkeit in der Gallenblase erkennbar sein.

In der *MRT* stellen sich die kalziumhaltigen Ausfällungen in T1- und T2-Wichtung hypointens dar. Eine Verdickung der Gallenblasenwand und eine Schichtung des Gallenblaseninhalts werden gelegentlich beobachtet.

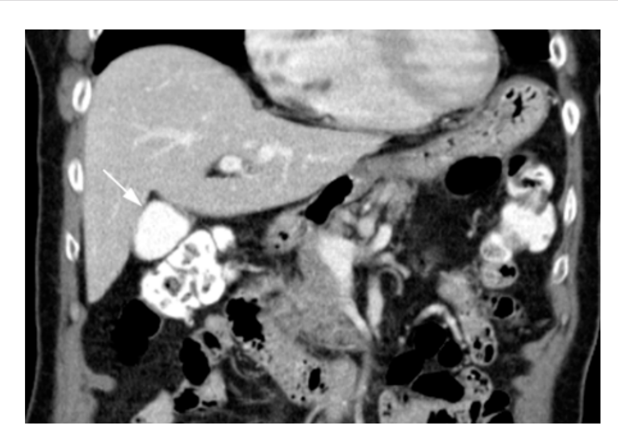


Abb. 7.112. 76-jährige Patientin mit ektoper KM-Ausscheidung über die Gallenblase nach vorausgegangener CT-Untersuchung (Kranium) am Vortag. In der koronaren Sekundärrekonstruktion aus einem MSCT-Datensatz annähernd homogene Kontrastierung der Gallenflüssigkeit in der Gallenblase (*Pfeil*)

Differenzialdiagnose

Von der Kalkmilchgalle müssen vor allem ektope Kontrastmittelausscheidungen, die sich in der Regel ohne Spiegelbildungen darstellen, unterschieden werden (Abb. 7.112). Weiterhin sind Sludge in der Gallenblase, Einblutungen sowie das Gallenblasenkarzinom abzugrenzen.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Die Diagnose von Kalkmilchgalle wird zufällig gestellt. Geeignet zum Nachweis sind konventionelle Abdomenübersichtsaufnahmen in 2 Ebenen, die Nativaufnahmen von ERC/PTC und intravenöser Cholangiographie, die Sonographie und die CT. Auch mittels MRT kann die Diagnose gestellt werden, falls das Verfahren aus anderen Gründen zum Einsatz kommt.

Merke ! Als Kalkmilchgalle werden kalziumhaltige Ausfällungen in der Gallenflüssigkeit durch Zystikusverschluss auf dem Boden einer infektiösen Cholezystitis bezeichnet. Die Diagnose wird zufällig gestellt und kann mit allen bildgebenden Verfahren erfolgen. Abzugrenzen sind die ektope Kontrastmittelausscheidung, Gallenblasensludge und das Gallenblasenkarzinom.

Gallensteinileus/biliär-enterale Fisteln

Definition Als *Gallensteinileus* wird eine mechanische Obstruktion des Gastrointestinaltrakts nach Durchwanderung und Durchbruch eines großen Gallenkonkrements in den Darm bezeichnet. Mit der Durchwanderung entsteht eine direkte Verbindung vom Gallenwegssystem zum Gastrointestinaltrakt (*biliär-enterale Fistel*).

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Der *Gallensteinileus* macht 0,5–5 % der intestinalen Verschlüsse aus. Die Erkrankung ist eine seltene Komplikation inkrustierter Gallenblasenkonkremente und der chronischen Cholezystitis (<1 %). Bei 90 % der betroffenen Patienten ist bereits im Vorfeld eine Cholelithiasis bekannt. Das Risiko für einen Gallensteinileus steigt mit zunehmendem Alter deutlich an.

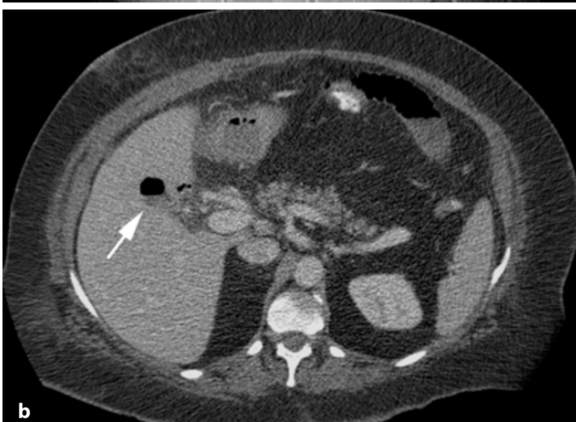
Häufigster Eintrittspunkt des aus der Gallenblase in den Gastrointestinaltrakt durchwandernden Konkrements ist in etwa 50–80 % das Duodenum. Aber auch Kolon, Magen und Dünndarm können als Wiedereintrittspforte dienen. Lediglich Konkremente von mindestens 20 mm führen jedoch zu einer Obstruktion des Gastrointestinaltrakts, insbesondere an den physiologischen Engen der einzelnen Abschnitte. Hierzu zählen die Pars transversa duodeni, die Flexura duodenojejunalis, die Ileozökalklappe sowie der deszendosigmoidale und der sigmorektale Übergang. Eine Penetration in den Bulbus duodeni wird als Bouveret-Syndrom bezeichnet. Zum Darmverschluss kann es auch durch einen großen Gallenstein (>2,5 cm) nach einem Spontanabgang mit Perforation aus dem Ductus choledochus über die Papille ins Duodenum oder nach Papillotomie bzw. Steinextraktion kommen. Die häufigste Obstruktionsstelle ist dann das terminale Ileum.

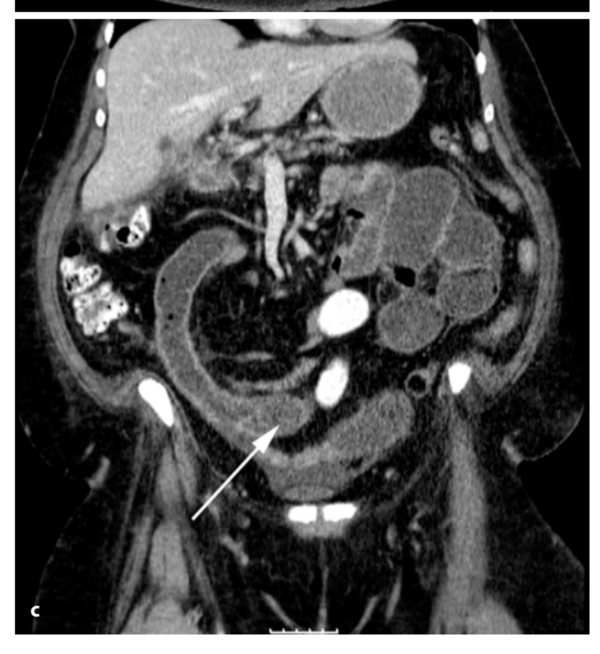
Über die im Rahmen der Durchwanderung entstehende *biliär-enterale Fistel* kommt es zu einer konsekutiven aszendierenden akuten Cholangitis durch Besiedelung des ableitenden Gallenwegssytems mit Darmkeimen. Seltenere Gründe für eine biliär-enterale Fistel sind nach dorsal in den Ductus choledochus perforierte Duodenalulzera oder in den Gastrointestinaltrakt einbrechende Tumoren von Gallenblase und Gallenwegen mit nachfolgender Cholangitis.

Klinische Symptomatik

Neben den Symptomen des Darmverschlusses wie Übelkeit, Erbrechen, Fieber und aufgetriebenes Abdomen werden rezidivierende kolikartige abdominelle Beschwerden beobachtet. Im Falle des Bouveret-Syndroms steht die Magenausgangsstenose im Vordergrund. Nach dem Durchbruch des Konkrements tritt nach heftigsten Oberbauchbeschwerden eine kurzzeitige Phase der Schmerzlinderung ein, gefolgt von klinischen Zeichen der Peritonitis und des Darmverschlusses sowie der aufsteigenden Cholangitis.

Abb. 7.113 a–c. 50-jährige Patientin mit akuten, ileustypischen Beschwerden, 5 Tage nach Cholezystektomie wegen Gallenblasen- und Duodenalperforation. **a** Der Planungsscan der CT zeigt erheblich dilatierte Dünndarmschlingen des Jejunums sowie einen Kalibersprung im rechten Unterbauch (*Pfeil*). Luftnachweis im ehemaligen Gallenblasenbett (*Pfeilspitze*). **b** Im zugehörigen transversalen CT-Schnittbild Darstellung einer Flüssigkeitsretention im ehemaligen Gallenblasenbett mit Luftspiegel (*Pfeil*). **c** Auf den koronaren Sekundärrekonstruktionen des MSCT-Datensatzes wiederum Nachweis des Kalibersprungs der Weite der Jejunalschlingen im rechten Unterbauch sowie Dokumentation eines randständig verkalkten Gallenkonkrements (*Pfeil*) als Ursache des Ileus (operativ bestätigt)





Wichtigster klinischer Hinweis zur Ätiologie des Ileus ist ein bekanntes Gallensteinleiden. Da der Darmverschluss durch ein perforierendes Geschehen bedingt ist, geht der Gallensteinileus, auch nach operativer Revision, mit einer hohen Mortalität einher.

Radiologische Symptomatik

Auf *konventionellen Abdomenübersichtsaufnahmen* ist die Rigler-Trias (Dünndarmileus, Aerobilie, ektoper Gallensteinnachweis) hinweisend auf einen Gallensteinileus und kann in etwa 10% für eine Diagnosestellung verwendet werden. Auch eine Verlagerung von bereits früher diagnostizierten Gallensteinen ermöglicht, in Zusammenhang mit der Ileussymptomatik, die Diagnose.

Mittels *CT* kann der Gallenstein als Ursache eines mechanischen Darmverschlusses direkt dargestellt werden. Zusätzlich werden die Aerobilie und Begleitreaktionen der Perforation wie perihepatischer Aszites und freie intraabdominelle Luft nachgewiesen (Abb. 7.113 a–c).

Beim Bouveret-Syndrom lassen sich sowohl in den *Abdomenübersichtsaufnahmen* als auch in der *CT* ein Verschluss im Sinne einer Ausgangsstenose mit vermehrtem Flüssigkeitsgehalt des Magens, einer Aerobilie, fehlendem Dünndarmileus und ein Gallenkonkrement im Bulbus duodeni nachweisen. Besteht die Fistel zwischen oberem Gastrointestinaltrakt und Gallenwegssystem nach der Perforation fort, lässt sich diese gelegentlich auch nach oraler Kontrastmittelgabe direkt darstellen (Abb. 7.114).

Andere bildgebende Verfahren wie *Sonographie* und *MRT* kommen lediglich in Ausnahmefällen zur Anwendung.

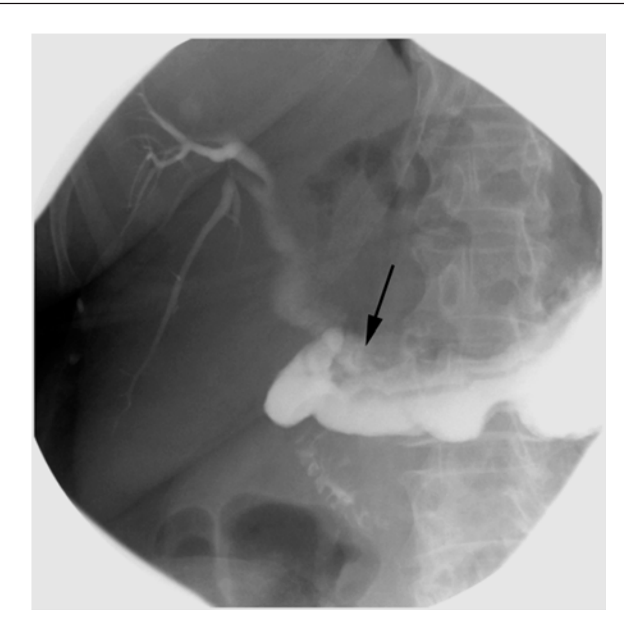


Abb. 7.114. 71-jährige Patientin nach Gallensteinperforation. Nach oraler Gabe von jodhaltigem wasserlöslichen Kontrastmittel sofortiger Übertritt (*Pfeil*) am Bulbus duodeni in den Ductus hepaticus communis als Nachweis des Fortbestehens der biliär-enteralen Fistel

Differenzialdiagnose

Wichtigste Differenzialdiagnosen mit, vor allem in der CT, vergleichbarer Morphologie sind die Pseudoobstruktion, die Mesenterialischämie, Tumoren des Dünn- und Dickdarms und „verlorene" intraabdominelle Gallensteine nach laparoskopischer Cholezystektomie.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Bei Patienten mit Ileussymptomatik sollten primär konventionelle Abdomenübersichtsaufnahmen in 2 Ebenen erfolgen. Zur exakteren Lokalisation des Verschlusses und zur Sicherung der Diagnose eines Gallensteinileus ist die CT in der Regel zu ergänzen.

Merke ! Der Gallensteinileus entsteht durch Dislokation und Einklemmung eines Gallenkonkrements im Dünndarm oder Duodenum (Bouveret-Syndrom) als Komplikation der chronischen Cholezystitis. Die Diagnose wird durch konventionelle Abdomenübersichtsaufnahmen und CT gestellt. Hinweisend für die Diagnose sind eine Dilatation des betroffenen Darmabschnitts, eine Aerobilie und der Nachweis eines ektopen Gallenkonkrements. Aufgrund des Entstehungsmechanismus ist die Mortalität, auch bei rascher Diagnosestellung, hoch. Wichtigste Differenzialdiagnosen sind andere Ursachen der Darmobstruktion wie Mesenterialischämie, Pseudoobstruktion oder Darmtumoren.

7.4.2.3 Entzündliche Erkrankungen der Gallenwege

Bei den entzündlichen Erkrankungen der Gallenwege werden eine akute Form und chronische Formen unterschieden. Die akute Entzündung der Gallenwege ist die akut-obstruktive oder aszendierende Cholangitis. Zu den chronischen Formen zählen neben der rezidivierenden pyogenen Cholangitis (RPC), der parasitäre Befall der Gallenwege, die Aids-assoziierte und Chemotherapie-induzierte Cholangitis, die PSC, die sekundär sklerosierende Cholangitis (SSC) und die PBC. Zusätzlich kommen umschriebene entzündliche Veränderungen der Papille vor.

Akut-obstruierende Cholangitis/aszendierende Cholangitis

Definition ▽ Die akute Cholangitis ist Folge eines plötzlichen Verschlusses der ableitenden Gallenwege mit aszendierender Infektion der Wand der Gallengänge aufgrund der Stase der Gallenflüssigkeit. Die Höhe der akuten Obstruktion kann dabei intra- und extrahepatisch sein.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Intrahepatische Obstruktionen der ableitenden Gallenwege mit akut einsetzender Cholangitis entstehen durch intrahepatische Gallensteine bzw. intrahepatische Gallensedimente im Rahmen der Cholelithiasis. Auch das Endstadium primärer biliärer Tumoren (CCC) sowie primärer und sekundärer Tumoren der Leber mit Kompression des biliären Systems von außen stellen einen akuten Verschluss der intrahepatischen Gallenwege dar.

Der akuten *extrahepatischen Gallenwegsobstruktion* liegt in der Regel ein okkludierendes Konkrement in unterschiedlichen Höhen des Ductus hepaticus communis bzw. Ductus choledochus zugrunde. Ursächlich sind dabei primär Gallenblasenkonkremente und ihre Komplikationen (Mirizzi-Syndrom, Gallensteinileus, biliär-enterale Fisteln). Auch die Impaktation eines Gallenkonkrements oder -konkrementkonglomerats im Ductus choledochus führt zur akut einsetzenden Cholangitis. Gleiches gilt für primäre und sekundäre Tumoren des extrahepatischen Gallenwegssystems (Papillome, CCC). Brechen extrabiliäre Tumoren der umgebenden Organstrukturen (z. B. Pankreas, Magen, Duodenum, Kolon, Leber) in das extrahepatische Gallenwegssytem ein oder komprimieren es, entsteht ebenfalls eine akute Cholangitis.

Die akute Cholangitis tritt mit ausgeglichener Geschlechtsverteilung im Alter von 20–55 Jahren auf. Sie kann pyogen und nichtpyogen vorkommen. Als Infektionsursache gelten gramnegative Enterobakte-

rien wie E. coli, Klebsiellen und Pseudomonas. Die Prognose ist bei fehlender Entlastung des Gallenwegssystems infaust. Auch mit entlastender Therapie beträgt die Mortalität 40–60 %.

Klinische Symptomatik

Kommt es zur akuten Cholangitis, finden sich häufig die Symptome der Charcot-Trias mit rechtsseitigem Oberbauchschmerz, Fieber und Ikterus. Besonders charakteristisch ist das plötzliche Einsetzen heftigster Entzündungszeichen mit Fieber und Leukozytose. Liegen dem akuten Verschluss maligne Ursachen zugrunde, überwiegen ggf. deren klinische Symptome, wie etwa bei der Pankreatitis, dem Pankreaskarzinom oder nach intrabiliär einbrechenden Lebermetastasen.

Als Komplikation gelten die Septikämie, die Ausbildung von Leberabszessen und die Entwicklung einer SSC.

Therapeutisch steht die Entlastung des obstruierten Gallenwegssystems im Vordergrund. Diese kann operativ, endoskopisch oder perkutan erfolgen. Ist ein kurativer Ansatz möglich, sollte mit der Drainage gleichzeitig die Ursache der Obstruktion beseitigt werden. Kann lediglich ein palliatives Therapiekonzept verfolgt werden, wird zunächst eine Entlastung der akuten Entzündungssituation durch Drainage angestrebt. Anschließend kann ggf. eine langfristige Drainage bzw. Stenteinlage erfolgen.

Radiologische Symptomatik

Häufig treten die radiologisch fassbaren Kriterien der akuten Cholangitis deutlich später auf als die klinische Symptomatik. Durch die bildgebende Diagnostik soll neben dem Nachweis der Abflussproblematik auch deren Ursache geklärt werden.

Konventionelle Abdomenübersichtsaufnahmen in 2 Ebenen erlauben im Falle gasbildender Erreger einer Cholangitis den Nachweis einer Aerobilie. Auch ein Gallensteinileus als Ursache einer akuten Cholangitis kann so primär diagnostiziert werden: Das perforierte verkalkte Konkrement stellt sich im Verlauf des Gastrointestinaltrakts dar, die vorgeschalteten Darmschlingen sind dilatiert.

Sonographisch lassen sich die Dilatation des ableitenden Gallenwegssystems regelhaft und die Höhe der akuten Obstruktion zumeist nachweisen. Im Falle des Verschlusses durch ein Gallenkonkrement wird dieses mit hoher Sensitivität im Ultraschall nachgewiesen. Auch die Auftreibung der Gallenblase und das inkrustierte Konkrement beim Mirizzi-Syndrom sind sonographisch häufig erfassbar.

In der *CT* zeigt sich in der arteriellen Kontrastmittelperfusionsphase ein vermehrtes Enhancement um die betroffenen Gallengänge als Ausdruck der lokalen Hyperämie bei der muralen Entzündung. Diese

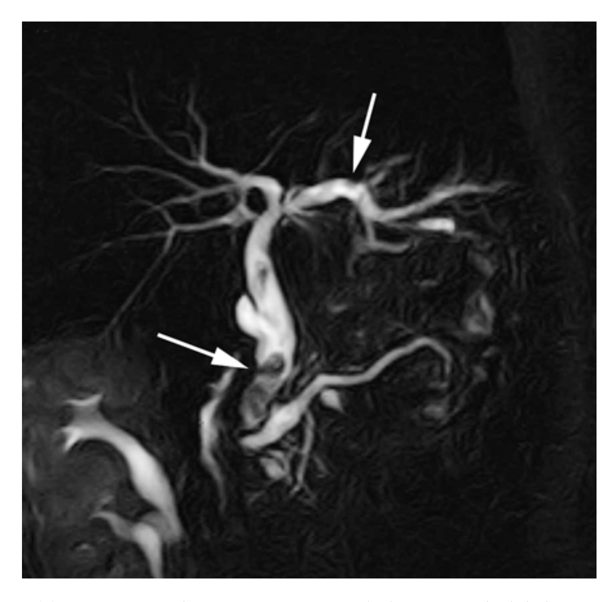


Abb. 7.115. 68-jähriger Patient mit bekannter Cholelithiasis und klinischen Zeichen der Cholangitis. In der MRCP Nachweis zahlreicher intra- und extraheptischer Gangkonkremente (*Pfeile*) sowie unscharfer Wandbegrenzung bei Cholangitis

ist insbesondere periportal nachweisbar. Im Falle einer pyogenen Cholangitis stellt sich die eitrige Gallenflüssigkeit leicht hyperdens im dilatierten Gallenwegssystem dar. Zudem werden die Ursachen der Gallenwegsentzündung erfasst: eine mögliche Perforation, die Lokalisation des inkrustierten Konkrements wie beim Mirizzi-Syndrom, der Ort des Darmverschlusses beim Gallensteinileus, mögliche biliär-enterale Fisteln sowie extrabiliäre Ursachen bei Kompression des ableitenden Gallenwegssystems durch Tumoren der umgebenden Organe. Vorteilhaft sind hier wiederum Sekundärrekonstruktionen aus *MSCT-Datensätzen.*

Die *MRT mit MRCP* stellt die Dilatation und die Kalibersprünge bei der Cholangitis direkt dar. Zudem werden die Ursachen des Verschlusses wie Gallenwegskonkremente oder der Einbruch extrabiliärer Tumoren diagnostiziert (Abb. 7.115). Eine Unterscheidung von aufgestautem Gallenwegssystem ohne Entzündung und Cholangitis ist allein mit der MRT jedoch nicht möglich. Einen Hinweis geben Bilder in T1-Wichtung nach Kontrastmittelgabe mit vermehrtem periportalen Enhancement analog der Demarkierung in der CT.

Da bei der Cholangitis häufig neben der Diagnose sofortige therapeutische Maßnahmen im Vordergrund stehen, kommt den direkten Verfahren *ERC/PTC* eine hohe Bedeutung zu. Diese geben allerdings nicht in allen Fällen klärenden Aufschluss über die Ursache der Cholangitis. Sie erlauben jedoch, neben der Darstellung des Ausmaßes, eine sofortige interne

oder externe Ableitung der infizierten Gallenflüssigkeit, ggf. mit Stentimplantation.

Aufgrund des akuten Krankheitsbildes kommen die *intravenöse Cholangiographie* und *nuklearmedizinische Verfahren* bei der akuten Cholangitis nicht zum Einsatz.

Differenzialdiagnose
Von der akuten Cholangitis sind der akute Schub einer chronischen Gallenwegsentzündung sowie die chronischen Cholangitisformen zu unterscheiden. Zudem müssen nichtentzündliche Verschlusssituationen durch intra- oder extrabiliäre Tumoren berücksichtigt werden.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie
Neben konventionellen Abdomenübersichtsaufnahmen ist die Sonographie die Untersuchungsmethode der ersten Wahl beim Verdacht auf eine akute Cholangitis. Ergibt sich hieraus die Notwendigkeit einer sofortigen Intervention zur Gallenwegsdrainage, wird eine ERC/PTC durchgeführt. Gegebenenfalls kann jedoch, insbesondere wenn sich sonographisch der Verdacht auf einen durch einen malignen Tumor ausgelösten Verschluss ergibt, eine vorgeschaltete CT Hinweise auf das Ausmaß der ursächlichen Erkrankung liefern. Unter Umständen ist dann einem primär operativen Vorgehen mit Resektion der Vorzug gegenüber einer interventionellen Drainage zu geben bzw. kann ein palliatives Konzept verfolgt werden.

Liegt kein hochakutes Stadium vor, werden nach Sonographie und MRT mit MRCP sowohl ein mögliches operatives als auch ein interventionelles Vorgehen geplant.

Merke ! Die akute Cholangitis ist eine schlagartig einsetzende entzündliche Erkrankung der Gallenwege durch Obstruktion des ableitenden Gallenwegssystems mit zahlreichen benignen und malignen Ursachen. Durch die Bildgebung wird, zusätzlich zum Ausmaß der Obstruktion, auch deren Ursache diagnostiziert. Neben konventionellen Abdomenübersichtsaufnahmen und der Sonographie kommen CT und ERC/PTC, im nicht hochakuten Fall auch die MRT mit MRCP zum Einsatz. Zu unterscheiden sind neben der akuten Cholangitis vor allem die Formen der chronischen Cholangitis und die akute Exazerbation einer chronischen Cholangitis.

Rezidivierende pyogene Cholangitis (RPC)

Definition Die RPC ist eine chronisch rezidivierende Entzündung der intra- und extrahepatischen Gallenwege mit Ausbildung pigmentierter Gallensteine.

Synonyme: asiatische oder orientalische Cholangiohepatitis, Hong-Kong-Krankheit und primäre Cholangitis.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen
Die RPC spielt in weiten Teilen Chinas, Japans und Südostasiens eine wesentliche Rolle bei der Häufigkeit chronisch entzündlicher Gallenwegserkrankungen, insbesondere in Bevölkerungsschichten mit unzureichender Ernährungssituation. Sie wird auch bei Emigranten aus den genannten Ländern in Europa und Nordamerika beobachtet. Die Geschlechtsverteilung ist ausgewogen, das Alter der Erkrankten liegt zwischen 20 und 50 Jahren.

Auch wenn die Ätiologie bisher nicht geklärt werden konnte, scheinen der überdurchschnittlich häufig zu verzeichnende, koinzidentelle Befall mit Clonorchis sinensis, Fasciola hepatica und Ascaris lumbricoides von erheblicher Bedeutung für die Entstehung der Erkrankung zu sein. Pathognomonisches Charakteristikum sind Pigmentsteine, Sludge und die Besiedelung der Gallenwege mit koliformen Bakterien sowie in der Folge Leberabszesse in den betroffenen Lebersegmenten.

Besonders häufig sind die lateralen Segmente des linken Leberlappens befallen, weniger häufig alle Segmente des intra- und extrahepatischen Gallenwegssystems. Zusätzlich wird eine Atrophie der betroffenen Lebersegmente durch verminderten portalen Blutzustrom beobachtet. Durch die Destruktion der Gallenwege bei fortbestehender Entzündung entstehen eine chronische Cholangiopathie mit nachfolgendem Leberausfall. Die Inzidenz für die Ausbildung eines CCC beträgt 3–6 %.

Klinische Symptomatik
Die klinische Symptomatik der RPC ist von rezidivierenden Fieberschüben mit rechtsseitigem Oberbauchschmerz, Schüttelfrost und Ikterus gekennzeichnet. Laborchemisch werden eine Leukozytose sowie erhöhte Bilirubin- und Alkalische-Phosphatase-Werte registriert. Therapeutisch steht neben der langfristigen Antibiose die Entfernung der Konkremente (operativ, endoskopisch, perkutan) im Vordergrund. Aufgrund der hohen Rezidivrate muss die Konkrementextraktion auch wiederholt durchgeführt werden.

Radiologische Symptomatik
Sonographisch zeigt sich das Bild deutlich erweiterter intrahepatischer Gallenwege zusammen mit peripheren Stenosen bei fortgeschrittenem Krankheitsstadium. Die Gallenflüssigkeit stellt sich echoreich, die intrahepatischen Gallengangskonkremente häufig mit dorsaler Schallauslöschung dar.

Computertomographisch kommen die Pigmentsteine der RPC hyperdenser im Vergleich zu den üblichen Cholesterinsteinen zur Abbildung, wobei eine exakte Differenzierung jedoch nur in geringem Prozentsatz gelingt. Erst in der Spätform der Erkrankung finden sich Zeichen der cholangitischen Veränderungen mit Strikturen und Dilatationen sowie der Steatosis und Atrophie der betroffenen Lebersegmente. Gegebenenfalls werden zusätzliche pyogene Leberabszesse als hypodense Läsionen mit randständigem Kontrastmittel-Enhancement abgebildet. Im Stadium der akuten Cholangitis lässt sich zudem eine Hyperämie der Gallengangswand in der arteriellen Phase nachweisen.

Mittels *MRT mit MRCP* werden, neben den in der Frühform abgrenzbaren Dilatationen und intraduktalen Konkrementen, insbesondere die Spätformen der cholangitischen Strikturen diagnostiziert.

Die direkten Verfahren *ERC/PTC* erlauben, abgesehen von der exakten Darstellung des Ausmaßes der Erkrankung, in gleicher Sitzung die Entfernung der intraduktalen Konkremente.

Intravenöse Cholangiographie und *nuklearmedizinische Verfahren* werden routinemäßig nicht eingesetzt.

Differenzialdiagnose

Von der RPC zu unterscheiden sind das blande Gallensteinleiden, die anderen Formen der akuten und chronischen Cholangitis, das Caroli-Syndrom in seiner lokalisierten Form sowie das CCC.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Neben der Sonographie sollten eine CT oder MRT mit MRCP durchgeführt werden. Steht der akute Schub der Cholangitis im Vordergrund mit der Notwendigkeit einer Gallenwegsdrainage, erfolgt nach der Sonographie sofort eine ERC/PTC.

Merke ! Die RPC ist eine endemisch in Südostasien vorkommende chronische Gallenwegsinfektion mit Ausbildung von intraduktalen Pigmentsteinen. Während in der Frühform lediglich die Konkremente nachgewiesen werden können, kommt es im fortgeschrittenen Krankheitsstadium zur intrahepatischen Gangdestruktion und zum Leberausfall. Die Diagnose erfolgt über Sonographie und CT oder MRT mit MRCP bzw. die ERC/PTC mit sofortiger Gallenwegsdrainage. Zu differenzieren sind insbesondere die blande Cholelithiasis und die chronischen Formen der Cholangitis.

Parasitäre Cholangitis

Definition ▽ Als parasitäre Cholangitis werden entzündliche Erkrankungen der Gallenwege ausgelöst durch Befall mit z. B. Askariden oder Leberegeln bezeichnet.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Die *biliäre Askariasis* wird durch den Befall der Gallengänge mit dem Rundwurm Ascaris lumbricoides ausgelöst. Endemiegebiete hierfür sind Südostasien, Russland, Lateinamerika und Afrika. Nach Ingestion der Wurmeier über verunreinigte Lebensmittel bzw. Wasser entwickelt sich der Wurm im oberen Dünndarm. Bei einer Einwanderung in den Ductus choledochus, gelegentlich in die Gallenblase, kann es zur Obstruktion des ableitenden Gallenwegssystems und zur Cholangitis kommen. Auf gleichem Weg ist eine Besiedelung des Pankreasgangs beschrieben.

Bei der *biliären Clonorchiasis* liegt ein Befall ausschließlich der intrahepatischen Gallengänge mit dem Leberegel Clonorchis sinensis vor. Als Endemiegebiet gilt Südostasien. Die Ingestion erfolgt über rohes Fleisch und Süßwasserfische. Der Parasit lebt annähernd ausschließlich in den kleinen intrahepatischen Gallengängen. Ein Befall mit dem chinesischen Leberegel gilt als Präkanzerose zur Entwicklung eines CCC.

Durch Superinfektion mit gramnegativen Bakterien entsteht in beiden Fällen eine akute Cholangitis, in deren Verlauf auch die Bildung von Konkrementen beobachtet wird. Der Übergang in eine RPC ist ebenfalls möglich.

Klinische Symptomatik

Neben unspezifischen Beschwerden wie rechtsseitigen Oberbauchschmerzen werden Gewichtsverlust, Übelkeit, Obstruktion des oberen Gastrointestinaltrakts und bei Entwicklung einer Cholangitis Fieber, Schüttelfrost und Ikterus beklagt. Betroffen sind insbesondere Patienten mit schlechter Ernährungssituation, bei der Askariasis häufig Kinder.

Radiologische Symptomatik

Bei der *Askariasis* findet sich *sonographisch* im dilatierten Ductus choledochus oder der Gallenblase eine echoreiche, nicht-schattengebende, fadenförmige Struktur als Korrelat des Wurms. Gelegentlich lässt sich eine echofreie Linie im Inneren des Wurms nachweisen, die dem Gastrointestinaltrakt des Parasiten entspricht. Auch mittels *MRT mit MRCP* kann der Parasit in T2-Wichtung als hypointense Aussparung innerhalb der hyperintensen Gallenflüssigkeit des dilatierten Gangs bzw. der Gallenblase zu erkennen sein. Zusätzlich finden sich durch Ödem beding-

Abb. 7.116. 35-jähriger Patient mit rechtsseitigen Oberbauchbeschwerden nach längerem Afrikaaufenthalt. In der i. v.-Cholangiographie Darstellung multipler Askariden in der Gallenblase. Die zentrale Aufhellung innerhalb der Parasiten (*Pfeilspitze*) ist durch aufgenommenes Kontrastmittel im Gastrointestinaltrakt der Würmer bedingt

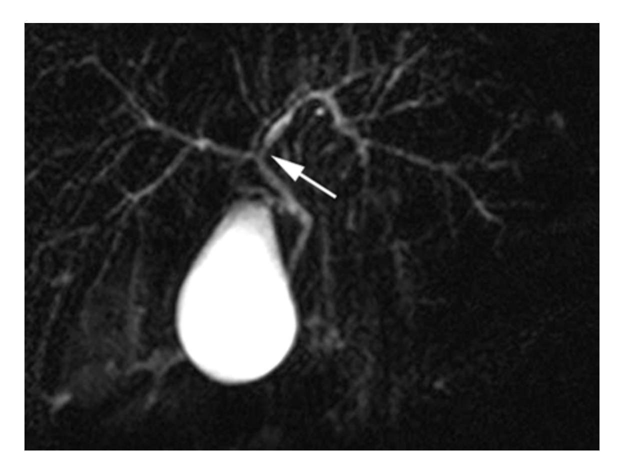


Abb. 7.117. 32-jähriger Patient mit mehrjähriger Anamnese eines parasitären Befalls der Gallenwege mit *Opisthorchis felineus* (Katzenleberegel). In der MRCP in Projektionstechnik erhebliche Wandunregelmäßigkeiten von Ductus choledochus und den großen intrahepatischen Gallengängen (*Pfeil*) im Rahmen der chronischen Cholangitis

te Signalintensitätserhöhungen periduktal als Korrelat der Cholangitis. *Computertomographisch* dokumentiert sich der Parasit hyperdens innerhalb des hypodensen dilatierten Gallengangs mit hyperdenser Darstellung der Periduktalregion aufgrund der lokalen Entzündung. Die direkte Darstellung mittels *ERC/PTC* bzw. *intravenöser Cholangiographie* bringt ebenfalls eine glatt begrenzte Füllungsaussparung innerhalb der betroffenen Gang- bzw. Organabschnitte zur Abbildung (Abb. 7.116). Wird die *hepatobiliäre Funktionsszintigraphie* durchgeführt, erkennt man einen photopenischen Effekt innerhalb des mit Radiopharmakon gefüllten Gallenwegsabschnitts bzw. der Gallenblase.

Der Befall der kleinen intrahepatischen Gallengänge bei der *Clonorchiasis* zeigt sich *sonographisch* in einer Dilatation der Gänge mit echoreicher Binnenstruktur, erhöhter Echogenität der Gallengangswände durch die Cholangitis sowie inhomogener Echogenität des Gallenblasenlumens. *CT-morphologisch* kann neben dem cholangitischen Befall der intrahepatischen Gallengänge vor allem ein periduktales Ödem mit vermehrtem Kontrastmittel-Enhancement dargestellt werden. Auch in der *MRT mit MRCP* sowie der *ERC/PTC* finden sich als Korrelat des Befalls eine Dilatation des betroffenen Gangabschnitts mit zentraler Füllungsaussparung. Im fortgeschrittenen Krankheitsstadium zeigen sich in allen Verfahren Stenosierungen durch die postentzündliche Fibrosierung der befallenen Wände des Gallenwegssystems (Abb. 7.117). Die Abgrenzung einer Übergangsform in ein CCC ist nicht in allen Fällen möglich.

Differenzialdiagnose

Wichtige Differenzialdiagnosen zur parasitären Cholangitis sind das CCC, die verschiedenen Formen der akuten und chronischen Cholangitis und das blande Gallensteinleiden. Insbesondere die Abgrenzung zur RPC ist in vielen Fällen nicht ausreichend sicher möglich.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Neben der Sonographie sollte eine direkte Darstellung des Gallenwegssystems mittels MRT mit MRCP ggf. ERC/PTC erfolgen. Ein CCC muss ausgeschlossen werden.

Merke ! Die Cholangitis ausgelöst durch parasitären Befall der Gallengänge ist eine endemische Erkrankung insbesondere in Südostasien. Sie manifestiert sich im Falle des Askaridenbefalls intra- und extrahepatisch, bei der Clonorchiasis ausschließlich intrahepatisch. Mittels bildgebender Verfahren werden die Parasiten direkt als intraduktale Aussparungen dargestellt, zusätzlich werden cholangitische Zeichen (Gangerweiterung, Gangsklerosierung, periduktales Ödem) dokumentiert. Die Clonorchiasis ist eine Präkanzerose des CCC.

Chemotherapie-assoziierte Cholangitis

Definition Die Chemotherapie-assoziierte Cholangitis ist eine iatrogene, lokal entzündliche und fibrosierende Erkrankung der Gallengänge nach lokoregionaler Chemotherapie.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Im Rahmen lokoregionaler Chemotherapien primärer oder sekundärer Lebertumoren kann es etwa 2 Monate post interventionem zur Fibrosierung der benachbarten Gallengangswandstrukturen mit nachfolgender Cholangitis kommen (7–30 %). Durch die direkte Wirkung des Chemotherapeutikums mit lokaler Entzündung der Wand der Gallengänge oder nach Thrombosierung intrahepatischer Arterien und Arteriolen entsteht ein Verlust der Nutritialgefäße der zugehörigen Gallengänge. In der Regel sind die Hepatikusgabel und der Ductus hepaticus communis, gelegentlich auch der Ductus cysticus und die Gallenblase von der Fibrosierung betroffen. Charakteristischerweise ist der distale Ductus choledochus von der Erkrankung ausgespart. Als Komplikation gilt die Gallenblasen- oder Gallengangsnekrose.

Ein vergleichbares Krankheitsbild kann nach Leberteilresektion mit analogem pathomorphologischen Hintergrund auftreten.

Klinische Symptomatik

Neben den Symptomen der Grunderkrankung werden insbesondere rezidivierende starke Zeichen des Verschlussikterus beklagt. Therapeutisch steht die operativ oder interventionell angelegte Gallenwegsdrainage zur Verfügung.

Radiologische Symptomatik

Sonographisch erkennt man peripher der Strikturen eine Dilatation der zugehörigen intrahepatischen Gallengänge mit Kalibersprung nach zentral. Zudem kann eine Explosion des Tumorwachstums mit Kompression von außen als Ursache der Cholestase ausgeschlossen werden.

In der *kontrastverstärkten CT* werden vor allem ein exzessiver Tumorprogress und eine Kompression der Gallengänge von außen ausgeschlossen. Lokal dilatierte Gallengänge mit hypodenser Darstellung müssen von Metastasen bzw. Tumorbefall unterschieden werden. Lokale Cholangitiszeichen sind anhand des vermehrten periduktalen Kontrastmittel-Enhancements erkennbar.

Mittels *MRCP* gelingt die direkte Darstellung der stenosierten und dilatierten Gangabschnitte des Gallenwegssystems. Ebenso können ein lokaler Tumorprogress oder hiläre Lymphknotenmassen ausgeschlossen werden. Zusätzliche Bilder in T2-Wichtung zeigen ein hyperintenses Ödem periduktal als Ausdruck der lokalen Entzündung.

Intravenöse Cholangiographie und *nuklearmedizinische Verfahren* werden nicht angewendet.

Die direkte Darstellung mit *ERC/PTC* erfolgt heute lediglich unter therapeutischen Gesichtspunkten. Besteht die Notwendigkeit der Gallenwegsdrainage und/oder der Dilatation der stenosierten Gangabschnitte kann dies endoskopisch oder perkutan ggf. ergänzt durch eine Stentimplantation erfolgen.

Differenzialdiagnose

Aufgrund der Anamnese stellt die Diagnose in der Regel keine differenzialdiagnostische Schwierigkeit dar. Abzugrenzen sind vor allem die Kompression durch Tumormassen von außen, die aszendierende Cholangitis und ggf. nach Operation die iatrogene Gallenwegsverletzung.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Neben der Sonographie sollte zur genauen Festlegung des Ausmaßes der Erkrankung und zum Ausschluss einer fortschreitenden Tumorerkrankung entweder eine MRT mit MRCP oder eine CT durchgeführt werden. Besteht die Notwendigkeit zur Gallenwegsdrainage, erfolgt diese mittels ERC/PTC.

Merke ! Die Chemotherapie-assoziierte Cholangitis entsteht nach lokoregionaler Tumorbehandlung über einen Verlust der Nutritialgefäße der Gallengänge. Bildgebend muss vor allem ein Tumorprogress mit Kompression der Gallenwege ausgeschlossen werden. Dies erfolgt neben der Sonographie durch MRT mit MRCP oder CT. Therapeutischer Ansatz ist die operativ oder interventionell angelegte Gallenwegsdrainage.

Aids-assoziierte Cholangitis

Definition Unter Aids-assoziierter Cholangitis wird eine im Rahmen der Aids-Erkrankung durch opportunistische Infektion ausgelöste Cholangitis verstanden.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Bei fortgeschrittenen Stadien der Aids-Erkrankung kann es im Rahmen opportunistischer Infektionen mit dem Zytomegalievirus (CMV) oder der Protozoeninfektion mit Kryptosporidium zu einer lokalen Vaskulitis mit nachfolgender Fibrosierung der Gallenwege kommen. Dabei entsteht ein interstitielles Ödem mit interstitieller Fibrose und Nekrose der Gallengangsepithelien. Betroffen ist neben dem intra- und extrahepatischen Gallenwegssystem auch die Gallenblase. Die morphologische Einteilung rich-

Tabelle 7.10. Klassifikation der Aids-Cholangiopathien

Typ	Kriterien	Häufigkeit (%)
I	Stenose des distalen Ductus choledochus und der Papille	15–20
II	Diffuse intrahepatische Gangstenosen	20
III	Kombination von Typ I und II	50
IV	Lange segmentale Stenose des Ductus choledochus	15
V	Steinlose Cholezystitis mit Wandverdickung und Pericholezystitis	<10

tet sich nach der Höhe der Striktur im ableitenden Gallenwegssystem (Tabelle 7.10)

Klinische Symptomatik

Neben unspezifischen Beschwerden werden die Zeichen der Cholangitis mit Fieber, Ikterus und rechtsseitigen Oberbauchbeschwerden beobachtet. Häufig steht jedoch das Bild der opportunistischen Infektion im Vordergrund.

Radiologische Symptomatik

In der bildgebenden Diagnostik werden, abhängig vom Typ der Aids-assoziierten Cholangiopathie, die Höhe der Stenose, die vorgeschaltete Dilatation und die Zeichen der Cholezystitis mit Pericholezystitis dargestellt.

Sonographisch erkennt man neben Dilatation und Stenose der betroffenen Gangabschnitte, insbesondere bei Beteiligung des distalen Ductus choledochus, eine Verdickung der Wand des Gallengangs und einzelne kleine echoreiche intramurale Knoten. Diese sind als Korrelat vor allem einer Kryptosporidium-Infektion anzusehen.

Auch mittels *CT* nach Kontrastmittelgabe lassen sich Höhe und Ausmaß von Stenose und Dilatation der befallenen Gallengänge darstellen sowie zusätzlich etwaige Verdickungen der Gallenblasenwand bei Cholezystitis und die Zeichen der Pericholezystitis.

In der *MRT mit MRC* werden die cholangitischen Veränderungen direkt abgebildet. Insbesondere in den Sequenzen in T2- und in T1-Wichtung nach Kontrastmittelgabe können auch die cholezystitischen Gallenblasenveränderungen klar diagnostiziert werden.

Werden die direkten Verfahren *ERC/PTC* primär angewendet, kann das Ausmaß des Gallengangsbefalls beurteilt werden. In der Regel sind die Verfahren heute jedoch therapeutischen Eingriffen der Gallenwegsdrainage vorbehalten. Die *intravenöse Cholangiographie* wird nicht regelhaft eingesetzt.

Differenzialdiagnose

Von der Aids-assoziierten Cholangiopathie sind insbesondere die steinlose Cholezystitis, die PSC, die Papillensklerose und die anderen Formen der Cholangitiden zu unterscheiden. In der Regel ist jedoch bei bekannter Grunderkrankung die Diagnose schnell zu stellen.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Neben der primären Sonographie sollten die MRT mit MRCP oder die CT durchgeführt werden, um das gesamte Ausmaß der Erkrankung einschätzen und ggf. eine therapeutische Ableitung planen zu können. Eine Drainage sollte primär mittels ERC/PTC angestrebt werden.

Merke ! Aids-assoziierte Cholangiopathien sind sklerosierende Veränderungen am ableitenden Gallenwegssystem im Rahmen opportunistischer Infektionen. Sie werden mittels Sonographie und MRT mit MRCP oder CT diagnostiziert. Eine etwaig erforderliche Gallenwegsdrainge erfolgt mittels ERC/PTC. Zu unterscheiden sind andere Formen der Cholangitis, vor allem die PSC, die Papillensklerose und die steinlose Cholezystitis.

Primär sklerosierende Cholangitis (PSC)

Definition Die PSC ist eine chronisch-progressive fibrosierende Entzündung der Gallengänge mit deutlichen Cholestasezeichen.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Zur Ätiologie der PSC gibt es bisher lediglich Vermutungen. Neben einer idiopathischen Genese werden Autoimmunprozesse sowie ein erhöhter Säuremetabolismus der Gallenflüssigkeit für ihre Entstehung verantwortlich gemacht. Pathognomonisch für die PSC sind der Wechsel von Strikturen einerseits und Dilatationen, Aussackungen und zystenähnlichen Erweiterungen der Gallenwege andererseits. In der Regel kommt es zu einem intra- und extrahepatischen Befall der Gallengänge, bei je etwa 20 % der Fälle liegt hauptsächlich ein extra- bzw. intrahepatischer Befall vor. Männer erkranken etwa doppelt so häufig wie Frauen mit einem Altersgipfel in der 3. bis 5. Lebensdekade. Die Inzidenz beträgt in Europa und Nordamerika 2 pro 100.000 Einwohner.

Eine überdurchschnittlich häufige Koinzidenz von PSC und entzündlichen Darmerkrankungen in 50–70 % der Fälle ist bekannt. Dabei handelt es sich in der überwiegenden Zahl der Fälle um ein gemeinsames Auftreten der PSC mit einer Colitis ulcerosa und lediglich in 6 % mit Morbus Crohn. Umgekehrt lassen sich bei 2–6 % der Patienten mit Colitis ulcerosa auch

Tabelle 7.11. Klassifikation der PSC nach cholangiographischen Gesichtspunkten

Typ	Beschreibung
I	Segmentale Irregularitäten, Verengungen, Rarefizierungen der Gallenwege, keine Dilatationen
II	Verengungen in der Peripherie; Dilatationen und Divertikelbildungen
III	Vollständige Obliteration der Peripherie

Zeichen einer PSC finden. Daneben ist ein gehäuftes koinzidentelles Auftreten von PSC und retroperitonealer Fibrose sowie Riedel-Struma beschrieben.

Die morphologischen Veränderungen werden nach cholangiographischen Kriterien eingeteilt (Tabelle 7.11). An Komplikationen sind die Entwicklung einer biliären Zirrhose, intra- und extrahepatische Konkremente (etwa 30–40%), Verdickungen der Gallenblase (etwa 15%), eine bakterielle Cholangitis und die hohe Inzidenz für die Entwicklung eines CCC zu nennen.

Klinische Symptomatik

Die PSC zeigt nur in Fällen der akuten Exazerbation mit Verschluss ein akutes Krankheitsbild. Dann klagen die Patienten über die Symptome des Verschlussikterus mit Juckreiz, Übelkeit und rechtsseitigem Oberbauchschmerz. In den Phasen des chronischen Verlaufs dominieren ggf. die assoziierten Erkrankungen z. B. in Form von Durchfällen bei entzündlicher Darmerkrankung.

Therapeutisch steht in frühen Stadien die Lebertransplantation, in fortgeschrittenen Krankheitsphasen die palliative Gallenableitung im Vordergrund.

Radiologische Symptomatik

Charakteristisch für die PSC ist in allen bildgebenden Verfahren die perlschnurartige Konfiguration des betroffenen Gallenwegsabschnitts, der Wechsel von Stenosen und Dilatationen sowie das Fehlen oder die allenfalls geringgradig ausgebildete prästenotische Dilatation. Im Falle einer begleitenden Cholelithiasis wird diese mit allen Verfahren erkannt.

Sonographisch lassen sich bei der PSC der Wechsel von Striktur und Dilatation des Gallenwegssystems ebenso wie die Verdickung der Gallengangswand auf bis zu 2,5 mm nachweisen. In Einzelfällen gelingt auch der Nachweis der Fibrosierung der Gangstrukturen durch deren starke Hyperechogenität im Bereich der Periportalfelder. Zusätzlich werden grobschollige punktförmige Verkalkungen entlang der Pfortaderäste dokumentiert.

Auch in der *CT* können die Gallenwegsdilatationen und Wandverdickungen nachgewiesen werden. Zusätzlich werden lokale Wandverdickungen und nach Kontrastmittelgabe ein umschriebenes intramurales Enhancement in den betroffenen Gangabschnitten beobachtet. Als klassisch gilt das Bild des entlaubten Baums („tree in winter"), das durch die stenosierten, dilatierten und perlschnurartig erscheinenden Abschnitte des Gallenwegssystems entsteht. Mit hochauflösenden Techniken gelingt auch der Nachweis periportaler Fibrosezonen in Form hypodenser Formationen parallel zu den großen Ästen des Pfortader- und Gallenwegssystems.

Mittels *MRCP* erfolgt die direkte Darstellung des charakteristischen Wechsels von Stenose und Dilatation des intra- und extrahepatischen Gallenwegssystems (Abb. 7.118 a). In den zusätzlich angefertigten Messsequenzen erkennt man periportal ein intermediäres Signal in T1-Wichtung und eine aufgrund der Entzündung nachweisbare Signalerhöhung in T2-Wichtung. Letztere sind jedoch nicht charakteristisch für die PSC und werden auch bei Cholangitiden anderer Genese beobachtet.

Eine direkte Darstellung der Gallenwege durch *ERC/PTC* erlaubt eine exakte Beurteilung des Ausmaßes und ggf. des Verlaufs einer PSC (Abb. 7.118 b, Abb. 7.119 a, b). Wiederum zeigt sich das gemischte Bild von Dilatation und Stenose der intra- und extrahepatischen Gallengänge sowie das typische perlschnurartige Muster. Da allerdings bei fortgeschrittenen Stadien der PSC eine Zunahme der Cholestase nach ERC beobachtet wurde, wird zunehmend ein nichtinvasives Vorgehen mittels *MRC* zur Diagnostik angestrebt.

Intravenös cholangiographische und *nuklearmedizinische Verfahren* spielen heute keine routinemäßige Rolle mehr bei der Diagnostik der PSC. Wird die *hepatobiliäre Funktionsszintigraphie* durchgeführt, erkennt man eine verzögerte Ausscheidung des Radiopharmakons aus der Leber mit zahlreichen Spots als Korrelat der dilatierten Gallengänge sowie in einer Vielzahl der Fälle ein Fehlen der Gallenblasendarstellung.

Differenzialdiagnose

Eine besondere Schwierigkeit stellt mit allen bildgebenden Verfahren, einschließlich MRCP und ERC/PTC, die Abgrenzung einer PSC von einem CCC dar. Dies ist von besonderer Bedeutung, da die PSC als Präkanzerose für die Entstehung eines CCC gilt. Eine Klärung ist durch CT und MRT nur im Nachweis einer Infiltration in umgebende Leitstrukturen möglich.

Weitere Differenzialdiagnosen sind die akute aszendierende Cholangitis, die Cholangitis nach Chemotherapie und die Aids-assoziierte Cholangiopathie sowie primär extrabiliäre Malignome mit Kompression des Gallenwegssystems.

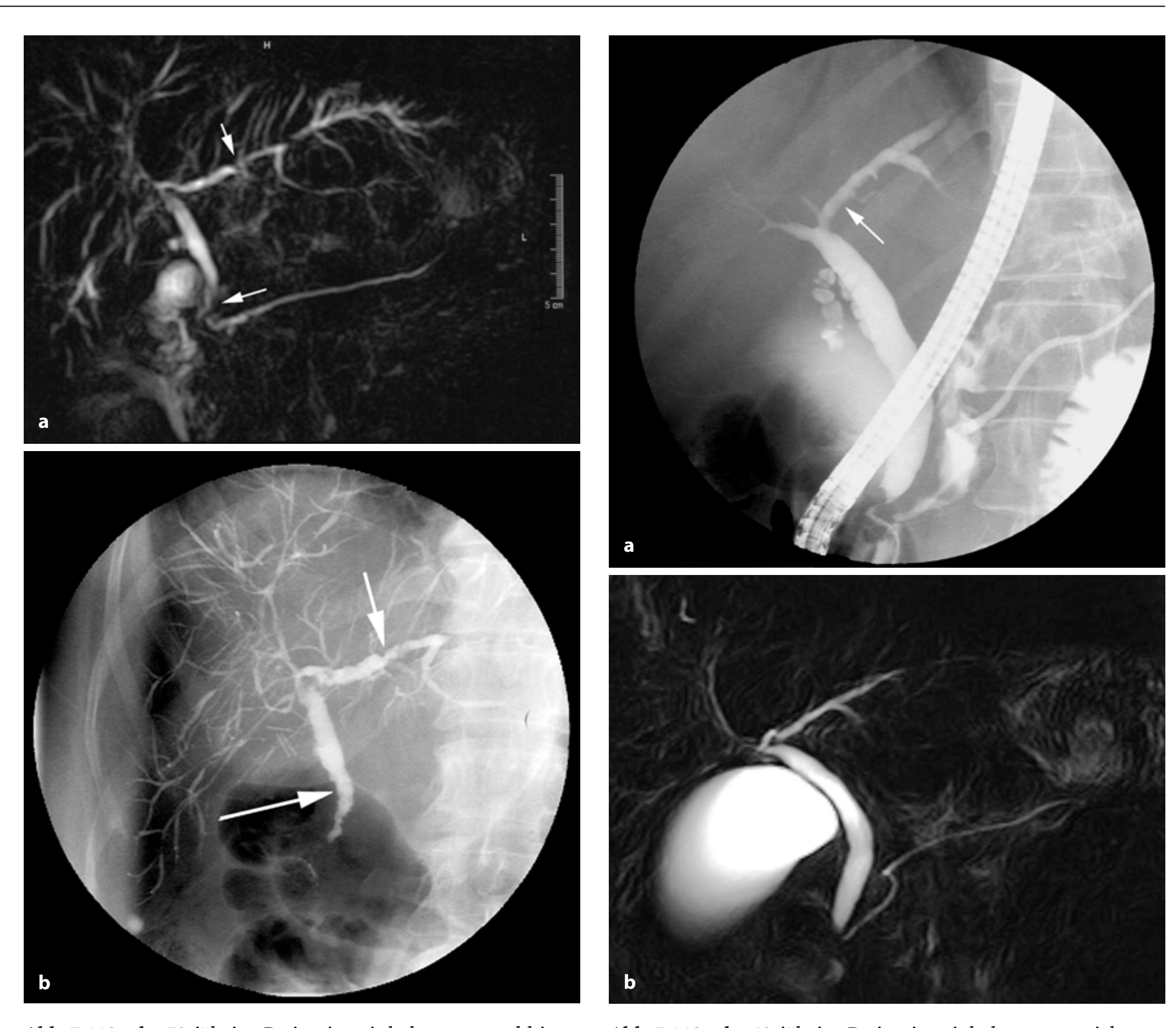


Abb. 7.118 a, b. 72-jährige Patientin mit bekannter und histologisch gesicherter PSC. **a** In der MRCP Darstellung typischer Stenosen und Dilatationen intra- und extrahepatisch (*Pfeile*). **b** Die korrespondierende ERCP zeigt einen analogen Befund (*Pfeil*)

Abb. 7.119 a, b. 42-jährige Patientin mit bekannter gesicherter PSC. **a** In der ERCP Nachweis von Dilatationen und Stenosen sowie Wandunregelmäßigkeiten (*Pfeil*) intrahepatisch. **b** Eine zur Verlaufskontrolle durchgeführte MRCP nach 2 Jahren zeigt einen korrespondierenden Befund zu **a** ohne Progredienz bei klinisch stabilem Zustand

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie
Neben der initital durchgeführten Sonographie sollte eine MRT mit MRCP durchgeführt werden. Ist das Ausmaß der Erkrankung weiterhin unklar, erfolgt eine ERC/PTC ggf. mit sofortiger therapeutischer Ableitung. Ist das Vorliegen eines CCC mit diesen Verfahren nicht auszuschließen, muss eine ergänzende Abklärung mittels CT angestrebt werden.

Merke ! Die PSC ist eine chronische Entzündung der intra- und extrahepatischen Gallenwege unklarer Ätiologie. Sie ist gekennzeichnet durch das Bild des entlaubten Baums mit einem Wechsel von Stenosen und Dilatationen. Dieses Bild wird durch die Sonographie und deutlicher mittels MRCP erkannt. Dennoch ist häufig die direkte Darstellung durch ERC/PTC erforderlich, bei der dann in der Regel auch eine therapeutische Ableitung der Gallenflüssigkeit erfolgt. Wichtigste Differenzialdiagnosen sind das CCC und die anderen Formen der Cholangitis. Auf die hohe Koinzidenz von PSC und entzündlichen Darmerkrankungen ist zu achten.

Primär biliäre Zirrhose (PBC)

Definition Als PBC wird eine chronische, nichteitrige destruierende Cholangitis bezeichnet, die durch die Zerstörung interlobulärer Gallengänge über die Leberfibrose zur Leberzirrhose führt.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Auch die Ätiologie der PBC ist unbekannt. Diskutiert wird ein Autoimmunmechanismus insbesondere aufgrund der in etwa 70 % mit der PBC assoziierten weiteren Autoimmunerkrankungen. Beobachtet werden hierbei rheumatoide Arthritis, Hashimoto-Thyreoiditis, Sklerodermie, Sarkoidose und insbesondere das Sjögren-Syndrom (66–100 % aller Patienten mit PBC). Eine vermehrte Koinzidenz mit entzündlichen Darmerkrankungen ist hingegen ebenso wenig nachzuweisen wie eine vermehrte Häufigkeit des Auftretens von CCC bei diesen Patienten.

Die PBC stellt etwa 1 % aller Leberzirrhosefälle. Sie hat eine Inzidenz von etwa 0,5 pro 100.000 Einwohner in Europa und Nordamerika und tritt zu etwa 90 % bei Frauen im Alter von 35–55 Jahren auf.

Im Gegensatz zur PSC sind bei der PBC nur die intrahepatischen Gallengänge betroffen. Das extrahepatische Gallenwegssystem wird allerdings häufig durch eine Lymphadenopathie in der Leberpforte komprimiert und verlagert. In den Lymphknoten finden sich in der Regel keine malignen Anteile. Die PBC zeigt, ebenso wie die PSC, ein gehäuftes Auftreten von Gallenwegskonkrementen (etwa 35 %) und Verdickungen der Gallenblase. Eine fibröse Verdickung der Gallengänge ist hingegen ebenso wenig zu beobachten wie Gangunregelmäßigkeiten und der für die PSC typische Wechsel von dilatierten und stenosierten Gangabschnitten.

Die Prognose der PBC ist – ohne Lebertransplantation – mit einer medianen Überlebenszeit von etwa 5 Jahren deutlich kürzer als die der PSC mit einer medianen Überlebenszeit von etwa 12 Jahren.

Klinische Symptomatik

In der Anfangsphase fallen Patienten mit PBC vor allem mit einem generalisierten Pruritus (etwa 60 %) und Hyperpigmentierungen (etwa 50 %) auf. Mit fortschreitender Erkrankung kommen allgemeines Krankheitsgefühl und Ikterus hinzu. Erst in späteren Krankheitsphasen überwiegen die Zeichen der Leberzirrhose und der extrahepatischen Cholestase. Letztere treten allerdings, wegen des ausschließlich intrahepatischen Befalls, nur bei großen Lymphknotenpaketen im Leberhilus auf. Laborchemisch lassen sich meist ein erhöhter IgM-Titer sowie positive AMA nachweisen.

Radiologische Symptomatik

Sonographisch finden sich bei der PBC die Zeichen der portalen Hypertension mit Hepatosplenomegalie, Hypertrophie des Lobus caudatus und erweiterten Leberfissuren. Bei unauffälligem extrahepatischen Gallenwegssystem zeigt sich ein rarefiziertes intrahepatisches Gangsystem. Zusätzlich werden auftretende Lymphknoten in der Leberpforte und eine mögliche Cholelithiasis nachgewiesen. Eine spezifische Klassifizierung ist sonographisch in der Regel allerdings nicht möglich.

In der *Nativ-CT* lässt sich neben den Zeichen der portalen Hypertension in annähernd allen Fällen eine Hypertrophie des Lobus caudatus nachweisen. Nach Kontrastmittelgabe erscheint der Lobus caudatus aufgrund des geringeren zirrhotischen Befalls gelegentlich hyperdens und wird vom hypodensen rechten Leberlappen umgeben (Bild des Pseudotumors). Zusätzlich werden als Ausdruck der Fibrose in beiden Leberlappen bandförmige, nativ hypodense und deutlich enhancende Segmentierungen der Leber nachgewiesen. Sie umgeben die durch die Zirrhose entstandenen Regeneratknoten, die selbst keine pathologische Kontrastmittelaufnahme zeigen. Intrahepatische Gallengangskonkremente können in 20 % der Fälle nachgewiesen werden (Abb. 7.120 a–c).

Mittels *MRT* lassen sich die bandförmigen Fibrosierungen hypointens in T1-, hyperintens in T2-Wichtung und mit deutlichem Kontrastmittel-Enhancement erkennen. In der T2-Wichtung umgeben zarte hyperintense Fibrosierungen die multiplen <1 cm großen hypointensen Regeneratknoten. Zusätzlich werden die Zeichen der portalen Hypertension und ggf. Lymphknotenvergrößerungen im Leberhilus dokumentiert (Abb. 7.121 a, b). In der *MRC* zeigt sich eine Rarefizierung der intrahepatischen Gallenwege („Tree-in-winter-Bild“) bei unauffälligem extrahepatischem Gallenwegssystem sowie ggf. eine Cholelithiasis.

Die direkten Verfahren *ERC/PTC* kommen, insbesondere unter therapeutischen Gesichtspunkten wie der Steinextraktion, zum Einsatz. Das Ausmaß des Befalls der intrahepatischen Gallengänge und eine mögliche intrahepatische Cholelithiasis werden, ebenso wie die Differenzierung zur PSC sicher dargestellt (Abb. 7.120 c). Die *intravenöse Cholangiographie* wird bei der PBC heute nur noch in Ausnahmefällen durchgeführt.

Auch die *hepatobiliäre Funktionsszintigraphie* wird heute nicht mehr routinemäßig zur Diagnostik einer PBC eingesetzt. Kommt sie zur Anwendung, erkennt man eine verzögerte Ausscheidung des Radiopharmakons aus der Leber bei unauffälliger Darstellung der Gallenblase und der extrahepatischen Gallenwege.

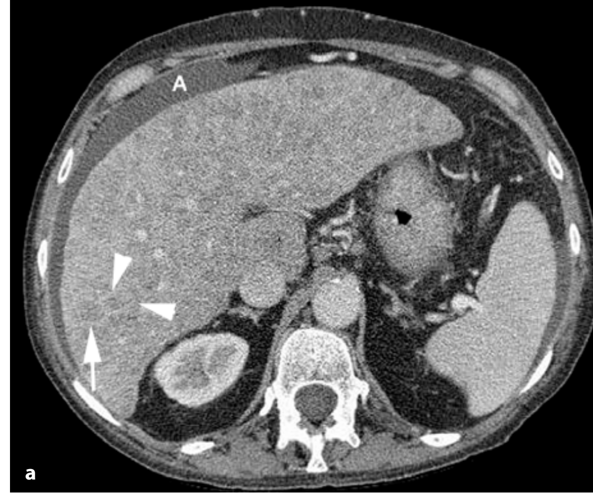


Abb. 7.120 a–c. 60-jährige Patientin mit histologisch gesicherter PBC. **a** Im transversalen Originalschnitt der CT Dokumentation einer ausgeprägten PBC mit Regeneratknoten (*Pfeil*) und hyperdensen Septierungen (*Pfeilspitzen*). Perihepatischer (*A*) und perisplenischer Aszites. **b** Die koronare Sekundärrekonstruktion aus dem MSCT-Datensatz aus **a** zeigt das gesamte Ausmaß der Erkrankung in der Leber mit Regeneratknoten, intrahepatischen Septierungen, perihepatischem Aszites und Kollateralen als Zeichen der portalen Hypertension (*Pfeil*). **c** Eine korrespondierende ERCP stellt ausgeprägte intrahepatische Gangrarefizierungen (*Pfeil*) bei unauffälligem extrahepatischen Gallenwegssystem dar

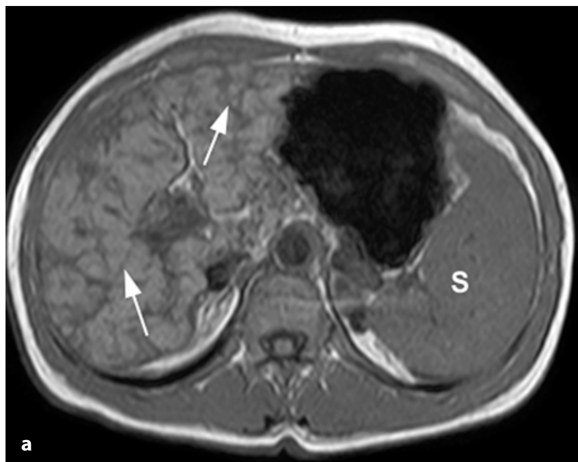
Differenzialdiagnose

Als wichtigste Differenzialdiagnose ist die PSC anzusehen, die anhand des Fehlens eines extrahepatischen Gallenwegsbefalls ausgeschlossen werden kann. Zusätzlich müssen andere Ursachen der Leberzirrhose, akute und chronische Hepatitiden, Lymphombefall und diffuse Metastasierung sowie die verschiedenen Formen der diffusen Lebererkrankungen mit Ausbildung von Regeneratknoten berücksichtigt werden.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Neben der primären Sonographie sollte die Abklärung einer PBC mittels triphasischer CT (nativ, arteriell, portal) oder MRT mit MRCP erfolgen. Die direkten Verfahren ERC/PTC sind fast ausschließlich therapeutischen Ansätzen (z. B. Konkremententfernung) vorbehalten.

Merke ! Die PBC ist eine chronisch-entzündliche Erkrankung der intrahepatischen Gallengänge unklarer Ätiologie mit nachfolgender Ausbildung einer Leberzirrhose. Charakteristisch sind rarefizierte intrahepatische Gallengänge bei unauffälligem extrahepatischem Gallenwegssysten. CT und MRT mit MRCP zeigen neben den Zeichen der portalen Hypertension kleinste Regeneratknoten in der Leber, umgebende bandförmige Fibrosierungen, die Rarefizierung der intrahepatischen Gallengänge und hiläre Lymphknoten. Unterschieden werden müssen die PSC, Hepatitiden, Lymphome und die Gruppe der diffusen Lebererkrankungen.



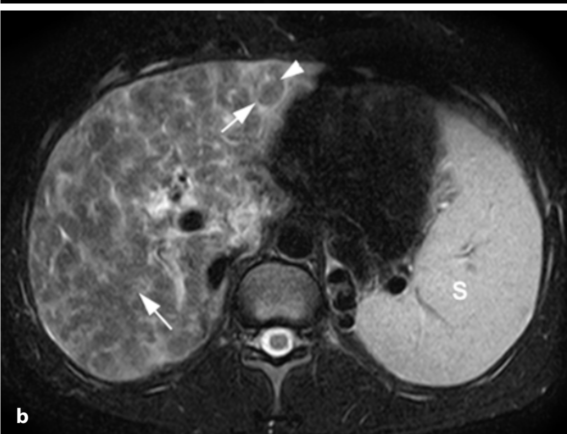


Abb. 7.121 a, b. 42-jährige Patientin mit gesicherter PBC bei bekannter und gesicherter langjähriger Autoimmunhepatitis. **a** Im transversalen MRT-Schnitt in T1-Wichtung Nachweis zahlreicher hypointenser Septen (*Pfeile*) um die Regeneratknoten. Portale Hypertension mit Splenomegalie (*S*). **b** Analoge Darstellung zu **a** in T2-Wichtung fat sat mit Abbildung der hyperintensen Septen (*Pfeile*) sowie hypointenser Dokumentation der Regeneratknoten (*Pfeilspitze*). Splenomegalie (*S*)

Sekundär sklerosierende Cholangitis (SSC)

Definition Unter dem Begriff SSC werden Spätformen der verschiedensten Cholangitiden zusammengefasst, die im Endstadium der Erkrankung zu einer Sklerosierung des ableitenden Gallenwegssystems führen.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Als Ursachen einer SSC kommen chronische Formen bakterieller Cholangitiden bei primärer Gallenwegsstenose und Cholelithiasis ebenso infrage wie ischämisch bedingte Strikturen nach Gallenwegsverletzung durch Trauma oder therapeutischen Eingriff. Auch können Spätformen sämtlicher Infektionen der Gallenwege, angeborene Gallenwegsanomalien und Gallenwegsmalignome zur Sklerosierung einzelner Gangabschnitte führen. Da in der Regel die Erkrankung mit cholangitischen Beschwerden früher erkannt wird, sind die Spätformen mit Ausprägung einer SSC selten.

Klinische Symptomatik

An Symptomen werden meist unspezifische Abdominalbeschwerden beklagt, die erst spät den Verdacht auf eine Cholangitis lenken.

Radiologische Symptomatik

Das radiologische Bild unterscheidet sich nicht von dem anderer Cholangitiden bzw. sklerosierenden Cholangitiden. So erfolgt die Diagnostik neben der *Sonographie* in der Regel zusätzlich mittels *MRT mit MRCP* oder *CT*. *ERC/PTC* kommen vor allem zur Anlage einer Gallenwegsdarinage zum Einsatz, während die *intravenöse Cholangiographie* und *nuklearmedizinische Verfahren* nicht routinemäßig angewendet werden.

Differenzialdiagnose

Wichtigste Differenzialdiagnose ist die PSC. Im Übrigen sind die verschiedenen Formen der Cholangitiden für die Diagnostik der zugrunde liegenden Erkrankung zu erwägen.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Nach der initialen Sonographie erfolgen MRT mit MRCP oder CT, im Falle der Notwendigkeit der Gallenableitung ERC/PTC.

Merke ! Als SSC werden Spätformen verschiedenster Cholangitiden mit Gangsklerosierung bezeichnet. Wichtig sind die Unterscheidung zur PSC und die Diagnose der zugrunde liegenden Erkrankung. Die Bildgebung erfolgt mit Sonographie und MRT mit MRCP oder CT.

Papillenstenose

Definition Als Papillenstenose werden meist chronische Erkrankungen des präpapillären und papillären Abschnitts des Ductus choledochus mit nachfolgender Abflussproblematik bezeichnet.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Die Ursachen einer Papillenstenose können vielfältig sein. So werden primäre und sekundäre Papillenstenosen unterschieden. Die *primäre Papillenstenose* (etwa 10% der Fälle) kann durch angeborene Ganganomalien, akute und chronische Entzündungen der Papille oder durch gutartige Neoplasien des distalen

Ductus choledochus bedingt sein. Demgegenüber treten *sekundäre Papillenstenosen* (etwa 90% der Fälle) vor allem nach natürlicher Steinpassage bei der Cholelithiasis, nach Papillotomie und mechanischer Steinextraktion, als funktionale Stenose bei Anomalien des choledochopankreatischen Gangkomplexes, im Rahmen der Papillendyskinesie, bei der Pankreaskopfpankreatitis und bei malignen periampullären Tumoren auf.

Bei allen länger andauernden lokalen Entzündungen kommt es zunächst zur entzündlichen Schwellung, später zur narbigen Striktur der Papille. Diese führt in ausgeprägten Fällen zur Gallengangsdilatation oder zu einer chronisch obstruktiven Pankreatitis. Das Vorliegen einer Gallengangsdilatation allein ist jedoch gerade bei Patienten nach vorangegangenen Steinabgängen oder nach Papillotomie kein sicheres Kriterium für das Vorliegen einer anatomisch fixierten Papillenstenose, sondern kann auch bei funktionell unbeeinträchtigter Papille beobachtet werden.

Abb. 7.122. 54-jährige Patientin mit bekannter Cholelithiasis, sonographisch erweitertem Ductus choledochus, jedoch ohne klinische Beschwerden. In der MRCP Nachweis einer röhrenförmigen Enge im Sinne einer primären Papillensklerose (*Pfeil*) ohne Choledocholithiasis. Unauffälliger Pankreasgang bis in die Peripherie

Klinische Symptomatik

Das klinische Beschwerdebild einer entzündlichen oder postentzündlichen Veränderung der Papille unterscheidet sich nicht von dem der akuten bzw. chronischen Gallenwegsentzündung: rechtsseitige oder uncharakteristische Oberbauchbeschwerden, schmerzhafter oder schmerzloser Ikterus, Gallenkoliken. Abhängig von der Ursache der Papillenstenose können aber auch die Symptome der Grunderkrankung im Vordergrund stehen wie z. B. bei der Pankreatitis.

Radiologische Symptomatik

Die entzündlich veränderte Papille stellt sich in der *Sonographie* indirekt über eine Dilatation des distalen Choledochusabschnitts dar. Gelegentlich ist eine Schwellung der Papillenregion und eine Vorwölbung in das Duodenum nachweisbar. Ein inkrustierte Konkrement wird zumeist nachgewiesen.

In der *kontrastverstärkten CT* kommt es regelhaft zu einer solide imponierenden Raumforderung der Papillenregion mit Dilatation des Ductus choledochus und Vorwölbung der Raumforderung in das Duodenum. Diese Veränderungen sind besonders übersichtlich in koronaren oder gekippt-koronaren Sekundärrekonstruktionen nachzuvollziehen. Eine Differenzierung zu einem malignen Prozess ist, auch anhand der vermehrten Kontrastmittelaufnahme in der Papille, oft nicht möglich.

Auch in der *MRT* kommt es zur Darstellung einer solide imponierenden Raumforderung. Diese zeigt eine erhöhte Signalintensität in T2-Wichtung und ein vermehrtes Enhancement nach Kontrastmittelgabe in T1-Wichtung. Morphologisch findet sich eine Vorwölbung einer in T2-Wichtung oder nach Kontrastmittelgabe signalintensen Raumforderung in das Duodenum (insbesondere bei vorheriger Füllung des Darms mit negativem oralen Kontrastmittel). Zusätzlich ist eine Dilatation des Ductus choledochus in axialen Bildern und der *MRCP* nachzuweisen.

In der direkten Darstellung von *ERC/PTC* und auch *MRCP* oder *intravenöser Cholangiographie* stellt sich die entzündliche Papillenenge typischerweise als glatt begrenzte Röhrenstenose dar (Abb. 7.122). Eine sichere Unterscheidung der für das Pankreaskarzinom typischen Gangkonfiguration des „double duct" mit Abbruch des Pankreasgangs und des distalen Gallengangs im Pankreaskopf von chronisch pankreatitischen Gangveränderungen ist nicht immer möglich (Abb. 7.123 a, b). Als hinweisend kann, abhängig von der Mündungsanatomie des Gangsystems, die vollständig unauffällige Kontur des Ductus pancreaticus und in den axialen Bildern die Unversehrtheit des Pankreaskopfes gelten.

Mit Hilfe der *hepatobiliären Funktionsszintigraphie* kann, neben der Diagnosestellung einer Papillenstenose, das Ausmaß der Abflussbehinderung quantitativ beurteilt werden. Anhand dynamischer Messungen über 60 min wird der Grad der Funktionseinschränkung quantifiziert. Das Verfahren hat durch die Fortschritte der *MRCP* mit dynamischer Beurteilung der Duodenalfüllung nach medikamentöser Stimulation jedoch erheblich an Bedeutung für den Routineeinsatz verloren.

Abb. 7.123 a, b. 82-jähriger Patientin mit histologisch gesicherter sekundärer Papillensklerose auf dem Boden einer langjährigen Cholelithiasis. **a** Die MRCP zeigt eine Dilatation des intra- und extrahepatischen Gallenwegssystems sowie des Pankreasgangsystems mit konischem Zulaufen beider Gangsysteme im Papillenbereich („double-duct-sign“; *Pfeil*). **b** ERCP mit korrespondierendem Befund zur MRCP aus **a**

Differenzialdiagnose

Neben den verschiedenen Ursachen der primären und sekundären Papillenstenose müssen vor allem benigne und maligne Tumoren der Papille und der periampullären Region zur entzündlichen Papillenstenose und -sklerose abgegrenzt werden.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Neben der Sonographie sollte heute primär die MRT mit MRCP zur Abklärung einer Papillenstenose herangezogen werden. Gegebenenfalls ist diese durch die CT mit Sekundärrekonstruktionen zu ergänzen. Soll der Grad der Abflussbehinderung durch die Papillenstenose quantifiziert werden, gelingt dies mit der hepatobiliären Funktionsszintigraphie oder des funktionellen MRCP. Die direkten Verfahren ERC/PTC werden nach Abklärung der Ursachen einer Papillenschwellung bzw. Papillenstenose primär vor dem Hintergrund eines einzeitigen therapeutischen Vorgehens eingesetzt.

Merke ! Papillenstenosen haben eine Vielzahl biliärer und extrabiliärer Ursachen. Die entzündliche Papillenstenose ist das Endstadium einer meist chronischen Entzündung mit röhrenförmiger präpapillärer Choledochusstenose. Zur Abklärung kommen neben der Sonographie die MRT mit MRCP oder die CT, selten die hepatobiliäre Funktionsszintigraphie zum Einsatz. Eine direkte Darstellung durch ERC/PTC erfolgt nur bei geplanter interventioneller Therapie. Abzugrenzen sind vor allem maligne Tumoren der periampullären Region.

Literatur zu Abschn. 7.4.2

Adusumilli S, Siegelman ES (2002) MR imaging of the gallbladder. Magn Reson Imaging Clin N Am 10: 165–184

Aldrighetti L, Arru M, Ronzoni M, Salvioni M, Villa E, Ferla G (2001) Extrahepatic biliary stenoses after hepatic arterial infusion (HAI) of floxuridine (FudR) for liver metastases from colorectal cancer. Hepatogastroenterology 48: 1302–1307

Arai K, Kawai K, Kohda W, Tatsu H, Matsui O, Nakahama T (2003) CT of acute cholangitis: early inhomogenous enhancement of the liver. AJR Am J Roentgenol 181: 115–118

Bader TR, Beavers KL, Semelka RC (2003) MR imaging features of primary sclerosing cholangitis: patterns of cirrhosis in relationship to clinical severity of disease. Radiology 226: 675–685

Enns R (2003) AIDS cholangiography: „an endangered disease“. Am J Gastroenterol 98: 2111–2112

Fulcher AS, Turner MA, Franklin KJ, Shiffman ML, Sterling RK, Luketic VA, Sanyal AJ (2000) Primary sclerosing cholangitis: evaluation with MR cholangiography – a case-control study. Radiology 215: 71–80

Haritopoulos KN, Labruzzo C, El Tayar AR, Karani J, Hakim NS (2002) Mirizzi syndrome: a case report and review of the literature. Int Surg 87: 65–68

Helmberger H, Kammer B (2005 a) Entzündliche Erkrankungen der Gallenblase und der Gallenwege. Teil I: Bildgebende Verfahren – Cholelithiasis – Entzündungen der Gallenblase. Radiologe 45: 479–492

Helmberger H, Kammer B (2005 b) Entzündliche Erkrankungen der Gallenblase und der Gallenwege. Teil II: Akute und chronische Entzündungen der Gallenwege – Primär Sklerosierende Cholangitis. Radiologe 45: 569–578

Helmberger H, Hellerhoff K, Rüll T, Rösch T (2000) Chronische Infektionen im Bereich des Gallesystems. Radiologe 40: 530–536

Kalimi R, Gecelter ER, Caplin D et al. (2001) Diagnosis of acute cholecystitis: sensitivity of sonography, cholescintigraphy, and combined sonography-cholescintigraphy. J Am Coll Surg 193: 609–613

Kim TK, Kim BS, Kim JH, Ha HK, Kim PN, Kim AY, Lee MG (2002) Diagnosis of intrahepatic stones: superiority of MR cholangiography over endoscopic retrograde cholangiopancreatography. AJR Am J Roentgenol 179: 429–434

Park MS, Yu JS, Kim KW et al. (2001) Recurrent pyogenic cholangitis: comparison between MR cholangiography and direct cholangiography. Radiology 220: 667–682

Pedrosa I, Guarise A, Goldsmith J, Procacci C, Rofsky NM (2003) The interrupted rim sign in acute cholecystitis: a method to identify the gangrenous form with MRI. J Magn Reson Imaging 18: 360–363
Shaffer EA (2005) Epidemiology and risk factors for gallstone disease: has the paradigm changed in the 21th century? Curr Gastroenterol Rep 7: 132–140
Singh AK, Sagar P (2005) Gangrenous cholecystitis: prediction with CT imaging. Abdom Imaging 30: 218–221
Soto JA, Alvarez O, Lopera JE, Munera F, Restrepo JC, Correa G (2000) Biliary obstruction: findings at MR cholangiography and cross-sectional MR imaging. Radiographics 20: 353–366
Soto JA, Alvarez O, Munera F, Velez SM, Valencia J, Ramirez N (2000) Diagnosing bile duct stones: comparison of unenhanced helical CT, oral contrast-enhanced CT-cholangiography, and MR cholangiography. AJR Am J Roentgenol 175: 1127–1134
Stephen AE, Berger DL (2001) Carcinoma in the porcelain gallbladder: a relationship revisited. Surgery 129: 699–703
Tatsawa J, Sanada K, Sakai Y et al. (2005) Gallbladder aspiration for acute cholecystitis in average-surgical-risk patients. Int J Clin Pract 59: 21–24
Yusoff IF, Barkun JS, Barkun AN (2003) Diagnosis and management of cholecystitis and cholangitis. Gastroenterol Clin North Am 32: 1145–1168

7.5 Tumoren

7.5.1 Tumoren der Leber

Klinische, pathophysiologische, pathomorphologische und radiologische Klassifikationen unterscheiden *fokale* von *diffusen* Leberparenchymveränderungen. Aus Sektionsstatistiken ist bekannt, dass ein Großteil der fokalen Läsionen der Leber benigner Natur sind und differenzialdiagnostisch von den Lebermalignomen unterschieden werden müssen.

Bei den *malignen fokalen Leberläsionen* werden primäre von sekundären Lebertumoren abgegrenzt. Primäre Lebertumoren können potenziell aus allen histogenetischen Zellelementen der Leber entstehen. Dazu zählen neben Hepatozyten und Gallengangsepithelien auch periduktale hiläre Drüsen sowie neuroendokrine und mesodermale Zellen. Letztere werden in Endothelzellen, Sinuswandzellen, Kupffer- und Ito-Zellen unterteilt. Aber auch aus Fibroblasten, Muskel- und Nervenzellen können Tumoren der Leber hervorgehen. Nur in sehr seltenen Fällen entartet ektop in der Leber gelegenes Gewebe maligne.

Die WHO-Klassifikation von 1994 unterscheidet epitheliale und mesenchymale Tumoren, primäre Lymphome der Leber und Metastasen (Tabelle 7.12).

Tabelle 7.12. Klassifikation der Tumoren von Leber und intrahepatischen Gallengängen. (Nach Ishak et al. 1994)

Histologischer Ursprung	Dignität	Entität
Epithelial	**Benigne**	Leberzelladenom Fokal-noduläre Hyperplasie (FNH) Intrahepatisches biliäres Adenom Intrahepatisches biliäres Zystadenom Biliäre Papillomatose
	Maligne	Hepatozelluläres Karzinom (HCC) Fibrolamelläres Karzinom Spindelzellig differenziertes HCC Intrahepatisches cholangiozelluläres Karzinom (CCC) Kombiniertes HCC/CCC Intrahepatisches biliäres Zystadenokarzinom Hepatoblastom Plattenepithelkarzinom Undifferenziertes Karzinom
Nichtepithelial	**Benigne**	Angiomyolipom Lymphangiom und Lymphangiomatose Hämangiom Infantiles Hämangioendotheliom
	Maligne	Angiosarkom Malignes epitheloides Hämangioendotheliom Leiomyosarkom Malignes Schwannom Fibrosarkom Rhabdomyosarkom Undifferenziertes embryonales Sarkom Malignes fibröses Histiozytom Sonstige maligne nichtepitheliale Tumoren

Tabelle 7.12. (*Fortsetzung*)

Histologischer Ursprung	Dignität	Entität
Gemischt	**Benigne**	Solitärer fibröser Tumor Teratom
	Maligne	Dottersacktumor Karzinosarkom Kaposi-Sarkom Rhabdoidtumor Sonstige gemischte Tumoren
Hämatopoetisch und lymphogen	**Maligne**	Primäre maligne Lymphome der Leber
Sekundär	**Maligne**	Metastasen
Epitheliale Anomalien	**Benigne**	Leberzelldysplasie Dysplastischer Knoten („low grade", „high grade") Gallengangsanomalie (Hyperplasie, Dysplasie, intraepitheliales Karzinom)
Gemischte Läsionen	**Benigne**	Mesenchymales Hamartom Regeneratknoten Inflammatorischer Pseudotumor

Tabelle 7.13. Altersverteilung der Lebertumoren

Alter	Benigne Tumoren	Maligne Tumoren
0–6 Jahre	Zyste/polyzystische Lebererkrankung Infantiles Hämangioendotheliom	Hepatoblastom HCC Rhabdomyosarkom **Metastasen** Teratom Wilms-Tumor Neuroblastom Pankreatikoblastom ALL
7–20 Jahre	Adenom FNH Zyste Hämangiom	Fibrolamelläres Karzinom Hodgkin-Lymphom **Metastasen** Pankreatikoblastom Seminom Teratom Mammakarzinom
>21 Jahre	Zyste Hämangiom FNH Adenom	HCC Non-Hodgkin-Lymphom **Metastasen** Adenokarzinome (Kolon, Lunge) Kleinzelliges Bronchialkarzinom Melanom Mammakarzinom Zystadenokarzinome (Ovar, Pankreas) Zervixkarzinom

Auch anhand altersspezifischer Häufigkeiten einzelner Lebertumoren kann eine erste Einordnung vorgenommen werden (Tabelle 7.13).

7.5.1.1
Benigne primäre Tumoren der Leber

An benignen Läsionen sind, nach ihrer Häufigkeit, vor allem Hämangiome, Hämangioendotheliome, Adenome, fokal noduläre Hyperplasien (FNH), Angiomyolipome und mesenchymale Hamartome zu nennen. Als semimaligne Übergangsform gilt die adenomatöse noduläre Hyperplasie. Tumorähnliche Läsionen wie primäre und sekundäre Anomalien, Zysten, Abszesse und Infarkte werden in Abschn. 7.2, „Fehlbildungen der Leber", sowie Abschn. 7.4, „Entzündliche Erkrankungen der Leber", behandelt.

Bei Kindern sind 43 % der primären Lebertumoren benigne, wovon wiederum die Hälfte Hämangio-

me und Hämangioendotheliome sind. 22% der gutartigen kindlichen Lebertumoren fallen auf mesenchymale Hamartome, 6% auf Adenome und 5% auf die FNH. Die restlichen 17% sind verschiedenartige, oft zystische Tumoren.

Hämangiom

Hämangiome sind gutartige vasoproliferative Tumoren.

Häufig verwendete *Synonyme* sind: kapilläres Hämangiom, kavernöses Hämangiom, Angiom, sklerosiertes Hämangiom oder fibröser Knoten. Diese Bezeichnungen beschreiben jedoch die unterschiedlichen Entwicklungsstufen des Hämangioms und nicht die Entität als solche. Von manchen Autoren wird auch das im frühen Lebensalter auftretende infantile Hämangioendotheliom lediglich als Hämangiom bezeichnet. Da dies häufig zu begrifflichen Unklarheiten führt, wird das infantile Hämangioendotheliom separat abgehandelt.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Hämangiome sind mit 78% die häufigsten gutartigen Lebertumoren im Erwachsenenalter und neben den Lebermetastasen die zweithäufigsten Lebertumoren überhaupt. Sie kommen in einem Geschlechterverhältnis von Männern zu Frauen von 1:5 vor. Bei Kindern sind sie selten, ein Auftreten konnatal bzw. im Säuglingsalter ist jedoch bekannt.

Da sich Hämangiome meist erst im Erwachsenenalter entwickeln, wird neben einer Entwicklung aus einem konnatal vorhandenen Hamartom der Leber auch eine echte Neubildung vaskulärer Genese diskutiert. Histologisch gesehen handelt es sich bei den *kapillären Hämangiomen* um gutartige Tumoren aus gewucherten englumigen erythrozytenhaltigen Kapillaren, die von einem feinen Retikulinfasernetz umgeben sind. Diese häufigste Form der Hämangiome hat ihren Hauptsitz in der Haut oder Schleimhaut.

Die *kavernösen Hämangiome* hingegen bestehen aus weiten erythrozytenhaltigen Gefäßräumen, die mit Endothel ausgekleidet sind und nur teilweise von einer muskulären Wand umgeben werden. Sie sind besonders in den parenchymatösen Organen wie Leber, Niere, Milz und Lunge, vor allem aber auch in der Haut zu finden. Kavernöse Hämangiome sind fokale, lobulär konfigurierte und scharf abgrenzbare Läsionen, die keine Gallengänge enthalten. In großen Formen werden häufiger Thrombosen und konsekutive Fibrosen, Einblutungen und Verkalkungen (10%) beobachtet.

Sonderformen der Hämangiome kommen als diffuse, systemische Hämangiomatosen mit kleinen Herden in Niere, Knochen, Lunge, Haut und Leber vor. Zu diesen generalisierten Hämangiomatosesyndromen zählen Sturge-Weber-Syndrom, Von-Hippel-Lindau-Syndrom, Klippel-Trénauney-Syndrom, Maffucci-Syndrom, „Blue-rubber-bleb-nevus-Syndrom" und die infantile Hämangiomatose der Leber.

Häufig sind Hämangiome im posterioren Abschnitt des rechten Leberlappens subkapsulär gelegen. Ihre Größe variiert von wenigen Millimetern bis zu 20 cm, wobei etwa 90% <4 cm sind. Ab einem Durchmesser von 8–10 cm spricht man von Riesenhämangiomen. In etwa 10–20% der Fälle liegen multiple Hämangiome vor, ein Gefäßstiel findet sich in etwa 20%.

Klinische Symptomatik

Typischerweise sind Leberhämangiome bei Erwachsenen nur kleine Läsionen, die zufällig bei einer Sonographie oder einer aus anderen Gründen durchgeführten Schnittbildgebung detektiert werden. Eine typische klinische Symptomatik besteht dabei nicht. Riesenhämangiome können dagegen aufgrund ihrer Größe zu abdominellem Druckgefühl und im Rahmen eines Abdominaltraumas zu Einblutungen, Rupturen und ggf. einem Hämatoperitoneum führen.

Kindliche Leberhämangiome werden demgegenüber häufig bereits in den ersten 6 Lebensmonaten klinisch auffällig. Wegen des hämodynamisch relevanten Blut-Poolings entsteht eine klinisch relevante Herzinsuffizienz. Dabei kann ein tastbarer Oberbauchtumor vorliegen oder fehlen. Selten kommt es zur Ruptur des Hämangioms mit Hämatoperitoneum.

Radiologische Symptomatik

In der *Sonographie* sind Hämangiome typischerweise (60–70%) kleine, wenige Zentimeter große, gut abgrenzbare echoreiche Herde im gesunden Leberparenchym (Abb. 7.124). Größere Herde können einen Schlagschatten werfen, ein echoarmes Zentrum aufweisen, das Fibrose oder Nekrose repräsentiert, oder inhomogen konfiguriert sein (Abb. 7.125). Das *Powerdopplerverfahren* ermöglicht es, Fluss innerhalb der Hämangiome zu detektieren, wobei die unspezifischen Flussmuster (Flussgeschwindigkeit <50 cm/s) keine Differenzierung von einem HCC oder Metastasen ermöglichen. In der kontrastverstärkten Untersuchung zeigt sich ein Bild vergleichbar der dynamischen CT. Als charakteristisch für das Hämangiom wird dabei die vermehrte Anreicherung des Kontrastmittels in der Spätphase im Sinne eines Poolings angesehen.

Abb. 7.124. 57-jährige Patientin mit zufällig diagnostiziertem Hämangiom im rechten Leberlappen. Im B-Bild-Sonogramm glatt begrenzter, gelappt konfigurierter, echoreicher Herd (+---+) im rechten Leberlappen

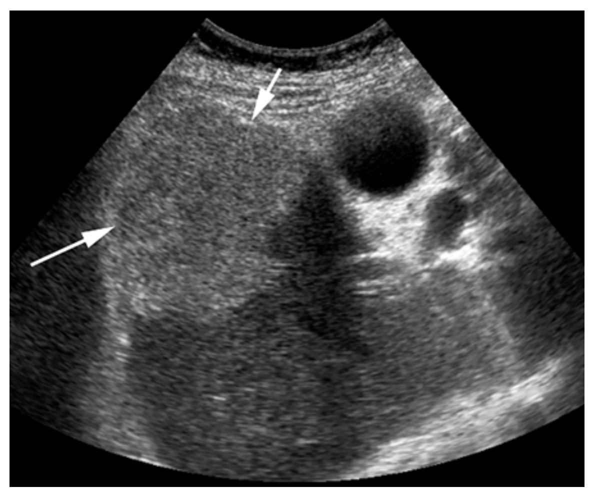


Abb. 7.125. 64-jährige Patientin mit seit Jahren bekanntem Riesenhämangiom der Leber. Sonographisch glatt begrenzter Herd (*Pfeile*) mit inhomogener, gemischt echoarm-echoreicher Parenchymechostruktur

Computertomographisch kommen Hämangiome nativ hypodens mit gelegentlich nachzuweisenden Verkalkungen zur Darstellung. Führt man eine dynamische oder mehrphasige CT nach Kontrastmittelgabe durch, zeigen vor allem kleine Läsionen bereits arteriell ein homogenes Enhancement mit anhaltendem Pooling auch in der portalvenösen Phase (Abb. 7.126). Bei etwas größeren Läsionen findet sich eine deutliche randständige, stippchenförmige, noduläre oder globuläre Kontrastmittelaufnahme, die zentripetal fortschreitet („Irisblendenphänomen“; Abb. 7.127 a–d). Abhängig von der Größe der Läsion wird in der venösen oder Spätphase eine vollständige Kontrastmittelauffüllung mit zunächst Kontrastmittel-Pooling und nachfolgender Isodensität zu den umgebenden Leberabschnitten erreicht. Dieses typische Kontrastverhalten zeigen etwa 80 % der Hämangiome, während etwa 8 % ein peripheres Enhancement, ungefähr 8 % ein diffuses Enhancement, die übrigen Fälle keinerlei Enhancement aufweisen. Als Ursache für das Kontrastverhalten derartiger „atypischer Hämangiome“ gelten Thrombosierung und Fibrose.

Bei großen Hämangiomen kann ein zentrales Areal bis zu 30 min nach Kontrastmittelgabe hypodens verbleiben. Im Fall von Riesenhämangiomen finden sich bereits nativ stark hypodense Binnenareale als Korrelat einer Fibrosierung oder Narbenbildung. Diese Areale weisen in der Regel nach Kontrastmittelgabe kein Enhancement auf (Abb. 7.128 a, b).

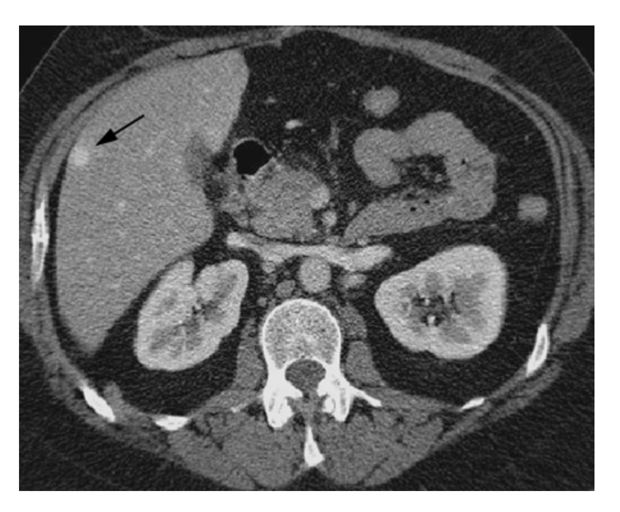


Abb. 7.126. 56-jähriger Patient mit kolorektalem Karzinom und sonographisch nachgewiesenem metachron aufgetretenem Leberherd. In der portalvenösen KM-Perfusionsphase der CT kleine randständige Leberläsion im Segment VI mit starkem, homogenem Enhancement (*Pfeil*). Im Verlauf kapilläres Hämangiom

In der *MRT* zeigen Hämangiome in T1-Wichtung eine Hypointensität, in T2-Wichtung eine sehr deutliche Hyperintensität zum benachbarten Leberparenchym. Dieses als pathognomonisch anzusehende T2-Signal wird als „Glühbirnenphänomen“ oder „light bulb sign“ bezeichnet (Abb. 7.129 a, b). Nach Applikation von extrazellulärem Kontrastmittel auf Gadolinium-Basis zeigt sich in der dynamischen bzw. mehrphasischen MRT ein analoges Enhancement zur CT nach Kontrastmittelgabe (Abb. 7.129 c–g). Gleiches gilt für die hypointense Darstellung von

Abb. 7.127 a–d. 74-jährige Patientin mit Zufallsbefund eines Hämangioms im rechten Leberlappen. In der dynamischen CT-Untersuchung in der früharteriellen Phase (**a**) hypodense Läsion mit beginnendem randständigen Enhancement (*Pfeil*). Während der arteriellen (**b**) und portalen (**c**) KM-Perfusionsphase zunehmendes stippchenförmiges Enhancement von peripher her (*Pfeile*). In der venösen Phase (**d**) weitgehende Auffüllung der Läsion

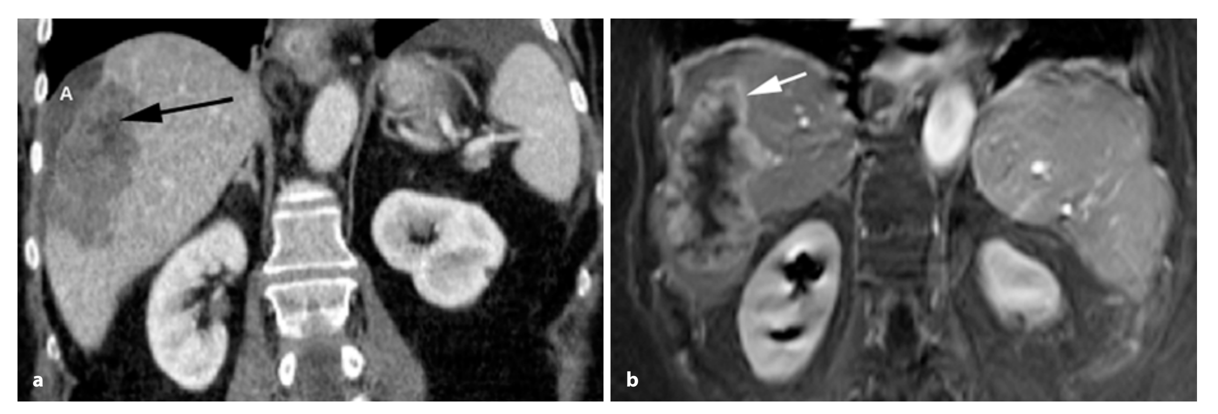


Abb. 7.128 a, b. 45-jährige Patientin mit bekanntem Riesenhämangiom im rechten Leberlappen. **a** Koronare Sekundärrekonstruktion aus einem MSCT-Datensatz nach i. v. KM-Gabe (portale Phase). Darstellung des Riesenhämangioms im rechten Leberlappen mit zentral stärker hypodensem Areal (*Pfeil*) durch Fibrosierung. Perihepatischer Aszites (**A**). **b** Koronares MRT-Bild in T1-Wichtung nach KM-Gabe mit Fettsaturation (Spätaufnahme nach 15 min). Korrespondierende Darstellung zu **a** mit randständiger KM-Aufnahme (*Pfeil*) und fehlendem zentralen Enhancement

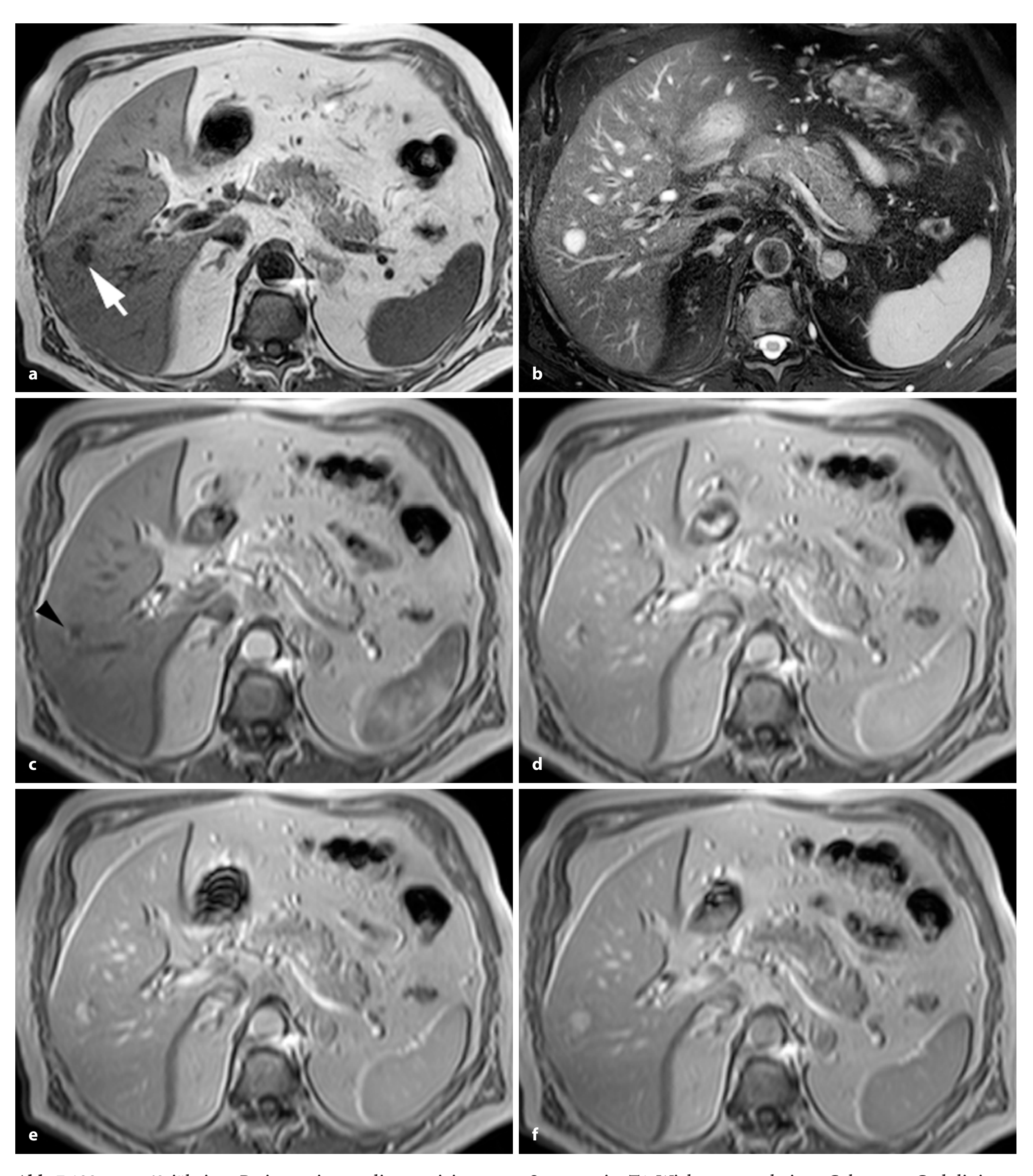


Abb. 7.129 a–g. 68-jähriger Patient mit neu diagnostiziertem Kolonkarzinom. Sonographisch unklarer Leberherd im Segment VI. MRT zur Abklärung der Leberläsion vor geplanter Kolonteilresektion. **a** Axialer Schnitt in T1-Wichtung nativ mit Darstellung einer glatt begrenzten, hypointensen Läsion im Segment VI (*Pfeil*). **b** Im axialen Schnitt in T2-Wichtung mit Fettsaturation analoge Darstellung zu **a** mit deutlich hyperintensem Signal des Herdes („light-bulb-sign"). **c–f** Dynamische Sequenz in T1-Wichtung nach i. v. Gabe von Gadolinium-haltigem Kontrastmittel (axiale Schnittführung). Zunächst stippchenförmige Kontrastmittelaufnahme peripher in der Läsion (*Pfeilsspitze*). Im Verlauf zunehmende Auffüllung des Herdes von peripher („Irisblendenphänomen"). In der letzten Aufnahme der Serie vollständiges Enhancement. (*Fortsetzung siehe nächste Seite*)

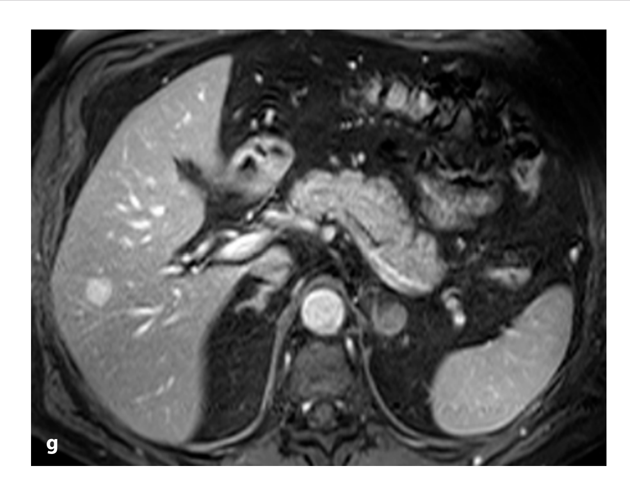


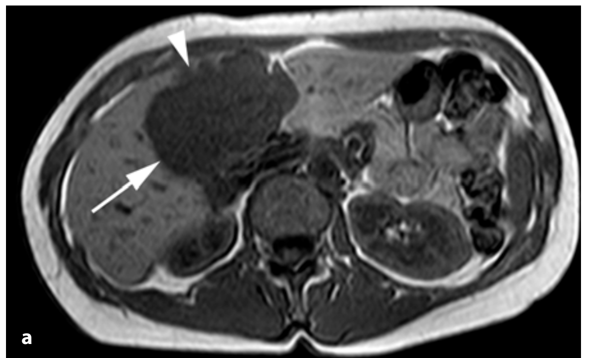
Abb. 7.129 g. *(Fortsetzung)* **g** Spätaufnahme 10 min p. i. in axialer Schnittführung in T1-Wichtung mit Fettsaturation. Weiterhin vollständiges KM-Pooling im Hämangiom

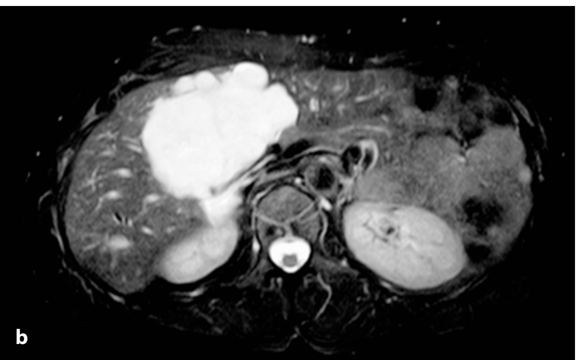
Fibrosierungen in Riesenzellhämangiomen in T1-Wichtung und das fehlende Enhancement nach Kontrastmittelapplikation (Abb. 7.130 a–c). Da Hämangiome keine Hepatozyten und Kupffer-Sternzellen enthalten, kommt es nach Gabe *organspezifischer Kontrastmittel* zu keiner Signalintensitätsänderung innerhalb der Läsionen.

Bei großen Hämangiomen, die sich im Kindesalter in den ersten 6 Lebensmonaten durch eine Herzinsuffizienz bei einem hohen Shuntvolumen manifestieren, kann man in allen Schnittbildverfahren eine deutliche Erweiterung der A. hepatica, gelegentlich auch eine Erweiterung der drainierenden Lebervenen sowie eine starke Kaliberabnahme der Aorta distal des Abgangs der leberversorgenden Arterien diagnostizieren. Dies kommt aber auch bei arteriovenösen Malformationen und beim infantilen Hämangioendotheliom vor und ist somit nicht pathognomonisch.

Katheterangiographisch findet sich bei einem kavernösen Hämangiom im Erwachsenenalter eine starke Kontrastmittelaufnahme der Läsion mit Kontrastmittel-Pooling („cotton wool appearance") über die venöse Phase hinaus. Die zuführenden arteriellen Gefäße sind normal groß und ohne Zeichen der Neovaskularisierung. Arteriovenöse Shunts liegen nicht vor. Im Kindesalter variiert die Angioarchitektur der Hämangiome stark, und es lassen sich arteriovenöse, arterioportale und portovenöse Shunts darstellen. Das Verfahren hat heute keine Bedeutung mehr in der Routinediagnostik und wird lediglich im Rahmen einer ggf. geplanten Embolisation durchgeführt.

Nuklearmedizinisch kommen Hämangiome in der *Blutpoolszintigraphie (^{99m}Tc-RBC-Szintigraphie)* in *SPECT-Technik* ab einer Größe von 2,5 cm mit einer Genauigkeit von 95% zur Darstellung. Dabei findet





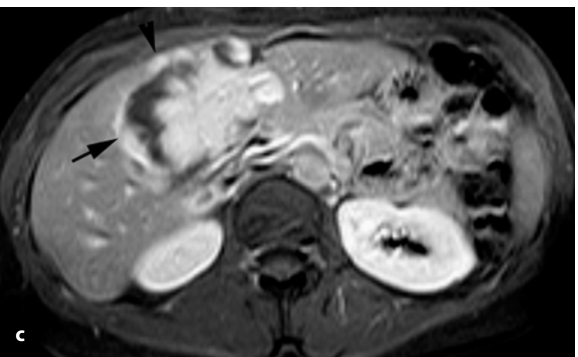


Abb. 7.130 a–c. 47-jährige Patientin mit bekannter Leberläsion im linken Leberlappen. Sonographisch im Verlauf Verdacht auf Größenzunahme. **a** MRT in axialer Schnittführung in T1-Wichtung nativ. Dokumentation einer glatt begrenzten, deutlich gelappten Läsion (*Pfeil*) im SIV der Leber. Zusätzliche Ausläufer mit traubenförmiger Konfiguration im ventralen Anteil des Herdes (*Pfeilspitze*). **b** Korrespondierender Schnitt zu **a** in T2-Wichtung mit Fettsättigung. Annähernd homogenes, deutlich hyperintenses Signal in allen Anteilen der Läsion. **c** Spätaufnahme 15 min nach i. v. KM-Applikation in T1-Wichtung mit Fettsättigung. Weitgehende KM-Auffüllung des gesamten Herdes von peripher (*Pfeil*) einschließlich der ventralen Ausläufer (*Pfeilspitze*). Zentral verbliebene KM-Aussparung bei Fibrosierung. Die Befunde somit typisch für ein Riesenhämangiom

sich in der Perfusionsphase ein photopenischer Defekt im Bereich der Läsion. In den Aufnahmen bis 60 min post injectionem wird eine zunehmende Aktivitätsaufnahme im Hämangiom mit abschließend gering vermehrter Radiopharmakonbelegung beobachtet. Im *Schwefelkolloid-Scan (^{99m}Tc-SC-Szintigraphie)* werden Hämangiome als photopenische Defekte abgebildet. Beide Verfahren werden heute nicht mehr im klinischen Alltag angewandt.

Differenzialdiagnose

Bei Erwachsenen und Kindern ist die Differenzierung der Hämangiome von Lebermetastasen von grundlegender Bedeutung, auch wenn diese im Kindesalter sehr viel seltener auftreten. Zusätzlich müssen hypervaskularisierte primäre Lebertumoren wie HCC und CCC unterschieden werden. Diese weisen im Gegensatz zum Hämangiom in der Spätphase meist hypodense/hypointense Dichtewerte und kein Kontrastmittel-Pooling auf. Im Kindesalter sind zusätzlich infantiles Hämangioendotheliom und Hepatoblastom zu differenzieren.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Da Hämangiome meist zufällig entdeckt werden, ist die Sonographie in der Regel das erste bildgebende Verfahren. Ist eine weitere Abklärung erforderlich sollte diese primär mittels MRT einschließlich dynamischer Sequenz nach Kontrastmittelgabe erfolgen. Wird bei einem Tumorpatienten eine CT als Staging-Untersuchung durchgeführt, ist – neben einer biphasischen Darstellung der Leber – abhängig von der Größe der Läsion ggf. auch eine Spätphase anzuschließen.

Merke ! Das Hämangiom ist der häufigste benigne Lebertumor im Erwachsenenalter und kommt gelegentlich auch beim Kind vor. Das typische Hämangiom besitzt ein pathognomonisches Erscheinungsbild in der Sonographie und ein charakteristisches Kontrastmittelverhalten in CT und MRT mit zentripetaler Auffüllung der Läsion. Bei „atypischen Hämangiomen" ist die Differenzierung eines Hämangioms von Metastasen oder anderen Lebertumoren hingegen häufig schwierig. Eine Aufnahme organspezifischen Kontrastmittels in der MRT erfolgt wegen der reinen Gefäßstruktur der Hämangiome nicht. In der Kindheit manifestieren sich Hämangiome meist in den ersten 6 Lebensmonaten über eine Herzinsuffizienz, die durch ein entsprechend großes Shuntvolumen verursacht wird. Im Gegensatz zu den Hämangiomen des Erwachsenen weisen die juvenilen Hämangiome eine andere Angioarchitektur mit arteriovenösen, arterioportalen und portovenösen Shunts auf.

Juveniles Hämangioendotheliom

Definition ▽ Das juvenile Hämangioendotheliom oder infantile hepatische Hämangiom ist der häufigste gutartige mesenchymale Lebertumor im Kindesalter.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Der Tumor manifestiert sich in 90% im 1. bis 6. Lebensmonat und betrifft Mädchen etwas häufiger als Jungen (1,4 : 1).

In je etwa der Hälfte der Fälle tritt das juvenile Hämangioendotheliom als solitärer Knoten bzw. als multizentrischer Tumor ohne Bindegewebskapsel auf. Histologisch werden 2 Typen unterschieden.

- Der häufigere *Typ I* besteht aus anastomosierenden Gefäßräumen, die mit einem einschichtigen Endothel ausgekleidet sind. In dem die Hohlräume umgebenden mesenchymalen Gewebe finden sich Gallengangsproliferate, und es zeigt sich eher ein lokal verdrängendes als ein infiltrierendes Wachstumsmuster.
- Im Gegensatz dazu zeigt der *Typ II* ein angiosarkomartiges infiltratives Wachstum und kann auch histologisch unter Umständen schwer vom Angiosarkom unterschieden werden. Die überwiegend schmalen Gefäßräume, sind mit einem pleomorphen, teilweise mehrschichtigen Endothel ausgekleidet, das papillär proliferieren kann. Sie sind von einem fibrösen Stroma mit Gallengangsproliferaten umgeben.

Bei beiden Typen des Tumors bilden sich kavernöse Blutseen, die thrombosieren, infarzieren, fibrosieren und verkalken können. Hepatozyten und Kupffer-Zellen finden sich nicht.

Die Erkrankung geht gelegentlich mit kardiovaskulären Fehlbildungen und mit einem kongenitalen Hypothyreoidismus einher. Bei 20% der Kinder mit infantilem Hämangioendotheliom treten Hämangiome der Haut auf.

Definition ▽ Finden sich Hämangiome in 3 oder mehr Organen, spricht man von einer disseminierten Hämangiomatose.

Klinische Symptomatik

Das infantile Hämangioendotheliom wird mit zunehmender qualitativer Verbesserung des pränatalen Ultraschalls bereits intrauterin diagnostiziert. Postnatal manifestiert sich die Erkrankung fast immer durch eine Herzinsuffizienz oder Thrombozytopenie. Die Herzinsuffizienz ist dabei durch eine Hyper-

zirkulation aufgrund arteriovenöser Shunts im Tumor bedingt. Hieraus resultiert eine Kalibervergrößerung der A. hepatica, die sogar einen größeren Durchmesser als die Pfortader aufweisen kann. Als Ausdruck des hohen Shuntvolumens ist zudem die Flussgeschwindigkeit in der A. hepatica deutlich erhöht, sie korreliert jedoch nicht mit dem Ausmaß der Herzinsuffizienz. Konsekutiv nimmt das Kaliber der Aorta abdominalis distal des Abgangs der leberversorgenden Arterien deutlich ab. Kann die Herzinsuffizienz nicht medikamentös erfolgreich therapiert werden, sind eine Embolisation und, bei fokalen Läsionen mit günstiger Lokalisation, eine Operation zu erwägen.

Die Thrombozytopenie entsteht durch eine Verbrauchskoagulopathie. Als eine gefürchtete Komplikationen gilt das Kasabach-Merritt-Syndrom (11% der Fälle), das durch eine disseminierte intravasale Gerinnung zunächst im Tumor und später systemisch gekennzeichnet ist. Durch den Verbrauch von Thrombozyten und Gerinnungsfaktoren kann es zum Tod durch Herzversagen kommen.

In weniger ausgeprägten Fällen geht das infantile Hämangioendotheliom lediglich mit einer mehr oder weniger ausgeprägten Hepatomegalie einher oder fällt über ein schweres Atemnotsyndrom aufgrund der Lebervergrößerung auf.

Radiologische Symptomatik

Konventionelle Übersichtsaufnahmen des Thorax zeigen ggf. Zeichen der Herzinsuffizienz. In der *Abdomenübersichtsaufnahme* dokumentiert sich primär die Hepatomegalie, in etwa 15–20% der Fälle ein feines „Salz-und-Pfeffer-Verkalkungsmuster“.

Das *sonographische Erscheinungsbild* des infantilen Hämangioendothelioms ist variabel und nicht spezifisch. Neben gut abgrenzbaren Läsionen beim singulären Befall (Abb. 7.131 a) zeigen sich beim multifokalen Typ meist viele homogene und gleich große echoarme Herde, die die gesamte Leber durchsetzen und eng nebeneinander liegen. In ausgeprägten Fällen ist jedoch auch lediglich eine inhomogene Parenchymmusterung möglich, bei der die einzelnen Herde nicht voneinander zu unterscheiden sind. Dann ist eine Diagnosestellung mittels alleiniger Sonographie nicht möglich. Daneben werden jedoch auch heterogene Muster mit einem Gemisch von echoarmen und echoreichen Herden beobachtet. In etwa 50% der Fälle lassen sich Verkalkungen nachweisen. Beim multifokalen Typ zeigt sich im Verlauf eine Rückbildungstendenz.

Mit Hilfe der *farbkodierten Duplexsonographie* und des *Spektraldopplers* werden bei den Patienten die erhöhten Flussgeschwindigkeiten in den zuführenden Gefäßen nachgewiesen (Abb. 7.131 b). Sonographisch sind die Kaliberveränderungen der Aorta und der A. hepatica oft leichter zu erkennen als die multifokalen Läsionen selbst.

In der *Nativ-CT* zeigen sich eine oder mehrere hypodense rundliche Läsionen, häufig Einblutungen und in etwa 40% kleine Verkalkungen. Nach Kontrastmittelgabe lässt sich, analog den Hämangiomen, entweder ein sofortiges homogenes Enhancement oder ein starkes randständiges Enhancement mit einer irregulären Aufnahme innerhalb der Läsion erkennen. Kräftige zuführende arterielle Gefäße in der Frühphase lassen sich vor allem in MIP-Rekonstruktionen aus *MSCT-Datensätzen* anschaulich darstellen. In der Spätphase nimmt die Kontrastmittelaufnahme zentral zu, und die Läsion erscheint isodens zum restlichen Lebergewebe. Areale, die innerhalb der Läsion keine Kontrastmittelaufnahme zeigen, repräsentieren Nekrosen oder ältere Einblutungen.

Magnetresonanztomographisch stellen sich die Läsionen in der nativen T1-Wichtung inhomogen, weitgehend hypointens zum umgebenden Lebergewebe dar. Der Randbereich kann leicht hyperintens sein. Bei frischeren Einblutungen nimmt der hyperintense Anteil im Inneren des Tumors zu. In T2-Wichtung findet sich zentral eine höhere Signalintensität als im Randbereich, der wiederum signalreicher als das umgebende Leberparenchym ist. Mit zunehmendem Thrombose- bzw. Fibroseanteil des Herdes nimmt die Signalintensität im Inneren ab (Abb. 7.131 c). Im Falle eines großen Shuntvolumens und hoher Flussgeschwindigkeiten im Tumor kommen zusätzlich „Flow-void-Phänomene“ in der Läsion zur Darstellung. Nach Applikation von extrazellulärem Kontrastmittel findet sich ein der CT vergleichbares Enhancement mit über die Zeit zentripetaler Auffüllung des Herdes und fehlendem zentralem Enhancement bei Nekrose (Abb. 7.131 d).

Die erweiterten großen zuführenden Gefäße lassen sich, ebenso wie der Kalibersprung in der Aorta abdominalis, auch mit der *CE-MRA* darstellen. Aufgrund der hohen Flussgeschwindigkeiten sind sie bereits nativ durch die Flow-void-Phänomene zu erkennen.

Charakteristischerweise zeigen sich in der *arteriellen Katheterangiographie* große zuführende arterielle Gefäße, ein verlängertes Kontrastmittel-Pooling, arteriovenöse Shunts, portovenöse Shunts und große abführende Venen. Das Verfahren spielt heute diagnostisch keine Rolle mehr und wird nur noch eingesetzt, wenn eine Embolisation aus therapeutischen Gründen bei Herzinsuffizienz notwendig ist. Sind zusätzlich zu den arteriovenösen Shunts auch portovenöse Kurzschlüsse vorhanden, müssen – ggf. in mehreren Sitzungen – erst über einen transvenösen oder transhepatischen Zugang die portovenösen Fisteln embolisiert werden. Eine rein arte-

Abb. 7.131 a–d. Juveniles Hämangioendotheliom. **a, b** 5 Monate alter weiblicher Säugling mit Gedeihstörung bei rezidivierendem Erbrechen. B-Bild-Sonogramm (**a**) und MRT in T1-Wichtung nach KM-Gabe (**b**) mit Darstellung eines solitären Hämangioendothelioms (*Pfeil*). Deutliche Kompression des Magens (*Pfeilspitzen*). **c, d** 3 Monate alter weiblicher Säugling mit multiplen Hämangioendotheliomen. B-Bild-Sonogramm (**c**) und CT nach KM-Gabe (**d**) mit Darstellung multipler stark perfundierter Herde (*Pfeile*) bei klinischem Befund der Herzinsuffizienz. Annähernd gleiches Kaliber der A. hepatica (*A*) und der Pfortader (*P*)

rielle Embolisation beeinflusst bei Vorliegen von portovenösen Shunts die Herzinsuffizienz nicht und kann zu Lebernekrose, Sepsis und Tod führen.

Auch die *nuklearmedizinischen Verfahren* werden heute nicht mehr routinemäßig zur Diagnostik des juvenilen Hämangioendothelioms angewandt. Im Gegensatz zu Hämangiomen findet sich sowohl in der *Blutpoolszintigraphie (^{99m}Tc-RBC-Szintigraphie)* als auch im *Schwefelkolloid-Scan (^{99m}Tc-SC-Szintigraphie)* aufgrund der Hyperperfusion eine hohe Aktivitätsbelegung in der Frühphase. In den Spätaufnahmen erkennt man ein Pooling des Radiopharmakons im RBC-Scan und einen photopenischen Defekt im SC-Scan aufgrund des Fehlens von Kupffer-Zellen im Tumor. Damit ist eine Unterscheidung von Hämangiomen einerseits und juvenilen Hämangioendotheliomen andererseits zwar möglich, die Verfahren haben in der Routinediagnostik jedoch keine Bedeutung mehr.

Differenzialdiagnose

Differenzialdiagnostisch sind vom juvenilen Hämangioendotheliom das Hämangiom und insbesondere beim Typ II das Angiosarkom abzugrenzen. Eine Unterscheidung ist mit bildgebenden Verfahren allein häufig jedoch nicht möglich. Deshalb sollte – vor allem bei kutaner Beteiligung, atypischem Erscheinungsbild und Auftreten der Läsionen jenseits des 1. Lebensjahres – eine bioptische Abklärung erfolgen.

Weitere, zu differenzierende Tumorentitäten sind das mesenchymale Hamartom, die FNH, das Hepatoblastom und Lebermetastasen eines Neuroblastoms.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Bei Verdacht auf das Vorliegen eines juvenilen Hämangioendothlioms ist zunächst eine Sonographie mit Farbdopplersonographie durchzuführen. Zur Sicherung der Diagnose, als Ausgangspunkt für Verlaufsbeurteilungen und bei hämodynamisch wirksamen

Läsionen sollte sich eine MRT einschließlich CE-MRA anschließen. Steht diese nicht zur Verfügung, kann die Diagnose auch mittels mehrphasiger CT (nativ, arteriell, portalvenös) einschließlich angiographischer Sekundärrekonstruktionen erfolgen. Beide Verfahren liefern auch die Grundlage für eine eventuelle operative Therapie. Die Katheterangiographie ist bei Patienten mit Herzinsuffizienz zur Planung bzw. Durchführung einer interventionellen Therapie indiziert. Gegebenenfalls ist der arterielle Zugangsweg durch ein transvenöses bzw. transhepatisch-portales Vorgehen zu ergänzen.

Merke Das juvenile Hämangioendotheliom ist ein gutartiger Tumor des 1. Lebensjahres. Die Herzinsuffizienz ist das führende und behandlungsbedürftige klinische Symptom. Bildgebend ist mit allen Verfahren eine Unterscheidung zum Hämangiom nicht immer möglich, das Kontrastmittelverhalten ist häufig vergleichbar. Abzugrenzen sind neben dem Hämangiom insbesondere andere gutartigen Lebertumoren wie mesenchymales Hamartom und FNH sowie Angiosarkom, Hepatoblastom und Metastasen. Involutieren die Läsionen im natürlichen Verlauf oder unter medikamentöser Therapie nicht, wird eine Embolisation oder bei fokalen Läsionen eine Operation angestrebt. Jede Läsion, die nach dem 1. Lebensjahr auftritt oder ein atypisches Erscheinungsbild aufweist, sollte biopsiert oder entfernt werden.

Fokal noduläre Hyperplasie (FNH)

Definition Die FNH ist eine benigne Hamartose der Leber.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Der Tumor macht 3–8% aller benignen Lebertumoren bei Erwachsenen und etwa 4% im Kindesalter aus. Er ist damit etwa doppelt so häufig wie das Leberadenom und nach dem Hämagiom der zweithäufigste benigne Tumor der Leber. Frauen sind etwa 2- bis 4-mal häufiger betroffen als Männer, der Altersgipfel liegt in der 3. bis 4. Lebensdekade. Ätiologisch besteht kein Zusammenhang mit der Einnahme von Östrogenen, jedoch können Blutungen unter Östrogenstimulation (Kontrazeptiva, Schwangerschaft) auftreten.

Die Genese der FNH ist umstritten. Zum einen wird eine umschriebene Hyperproliferation von zellulären und Matrixbestandteilen der Leber diskutiert, die zur Ausbildung von arteriovenösen Anastomosen und Malformationen führt. Andere Autoren sprechen von einer knotigen Hyperplasie der Hepatozyten als Reaktion auf eine lokale Gefäßmißbildung. Eine fehlangelegte Arterie mit anormaler arterieller Versorgung führt zu einer zentralen sternförmigen fibrösen Formation, die als „zentrale Narbe“ bezeichnet wird.

Im Gegensatz zum Leberadenom sind Portalfelder und Zentralvenen vorhanden sowie kleine Gallengänge ohne Anschluss an das biliäre System. Die FNH enthält Kupffer-Sternzellen und große hyperplastische Gefäße mit Intimaverbreiterung. Auch bei der FNH enthalten die Hepatozyten erhöhte Mengen an Fett, Glykogen und Triglyzeriden.

Die Läsion ist meist singulär (über 80%), gut abgrenzbar und subkapsulär gelegen. Ihre Größe variiert von 1–10 cm, ist jedoch meist <5 cm (etwa 85%) und kommt im rechten Leberlappen doppelt so häufig vor wie im linken. Eine Kapsel wird ebenso wie Einblutungen nicht nachgewiesen.

Klinische Symptomatik

Die FNH ist meist asymptomatisch und wird in 50–90% der Fälle zufällig entdeckt. Bei großen Läsionen können Oberbauchschmerzen bzw. eine Hepatomegalie auftreten. Komplikationen wie Einblutungen oder Verkalkungen sind außerordentlich selten. Ein operatives Vorgehen ist nur in Ausnahmefällen bei entsprechender Größe des Tumors erforderlich.

Radiologische Symptomatik

Sonographisch kommt die FNH meist zufällig und in der Nativuntersuchung als gut abgrenzbare, meist homogene mit dem Lebergewebe isoechogene Läsion zur Darstellung. Sie kann aber auch echoärmer oder echoreicher als das gesunde Leberparenchym sein. Durch ihr verdrängendes Wachstum zeigt sich eine Pseudokapsel, und in 40% ist eine echoarme sternförmige zentrale Narbe zu erkennen (Abb. 7.132 a). Mittels *Farbkodierung* kann die Darstellung eines zuführenden Gefäßstils sowie radiär verlaufender Gefäße innerhalb des Tumors ebenso gelingen wie die Darstellung großer drainierender Venen am Tumorrand. Nach Gabe von Ultraschallkontrastmittel wird ein dynamisches Enhancement vergleichbar der CT beobachtet. Mittels *Powerdopplerverfahren* stellt sich die Läsion hypervaskularisiert mit zentraler Kontrastaussparung und charakteristischem Fahrradspeichenmuster dar.

In der *Nativ-CT* ist die FNH iso- bis leicht hypodens im Vergleich zum umgebenden Leberparenchym. Nach Kontrastmittelapplikation (Abb. 7.133) zeigt sich in der früharteriellen Phase ein starkes Enhancement des gesamten Tumors mit Ausnahme des Zentrums. Das umgebende Lebergewebe ist dabei deutlich hypodens im Vergleich zur FNH. Dieser Umstand spiegelt die hauptsächlich arterielle Versorgung des Tumors wider, und gelegentlich gelingt der Nachweis der tumorversorgenden Arterie. Charakte-

Abb. 7.132 a, b. 47-jährige Patientin mit sonographischem Zufallsbefund einer FNH. **a** Im B-Bild-Sonogramm Darstellung einer glatt begrenzten, hypoechogenen Läsion im SIV der Leber (+---+). Randständig hypoechogene Pseudokapsel (*Pfeil*) und zentrale echoarme Narbe (*Pfeilspitze*). Unauffällige Gallenblase (*GBL*). **b** Axiales Bild aus einem MSCT-Datensatz in portalvenöser KM-Perfusionsphase. Annähernd isodense Darstellung der FNH linksseits der Gallenblase (*Pfeile*). Fehlendes Enhancement der zentralen Narbe (*Pfeilspitze*)

ristisch ist die rasche Angleichung der Kontrastierung von FNH und umgebendem Lebergewebe. So stellt sich der Tumor in der portalvenösen Phase annähernd isodens im Vergleich zum restlichen Lebergewebe dar und ist dann nur aufgrund der Verdrängung der Lebervenen und der Pfortaderäste zu erkennen. Die zentrale Narbe ist in der Nativuntersuchung meist nur angedeutet abgrenzbar, lässt sich nach Kontrastmittelgabe jedoch in der Mehrzahl (bei großen FNH in 2/3, bei kleinen FHN in 1/3) der Fälle erkennen und ist dann pathognomonisch (Abb. 7.132 b). In der Spätphase kommt es bei isodenser Läsion zu einer Kontrastmittelaufnahme in der Narbe.

Magnetresonanztomographisch bildet sich die FNH in T2-Wichtung iso- bis leicht hyperintens mit hyperintenser zentraler Narbe ab (Abb. 7.134 a). Letzteres ist ein wichtiges Unterscheidungskriterium zum fibrolamellären Karzinom, bei dem die zentrale Narbe in T2-Wichtung hypointens zur Darstellung kommt. In T1-Wichtung zeigt sich die FNH als iso- bis leicht hypointense Raumforderung, die Narbe erscheint hypointens (Abb. 7.134 b). Nach Applikation extrazellulären Kontrastmittels findet sich ein zur CT vergleichbares Enhancement-Muster. Die zentrale Narbe nimmt Kontrastmittel auf (Abb. 7.134 c).

Wird *organspezifisches Kontrastmittel auf Eisenoxid-Basis* verabreicht, lässt sich wegen des Gehalts von Kupffer-Sternstellen ein ausgeprägter Signalverlust innerhalb der FNH erkennen. Im Gegensatz zur Nativuntersuchung ist damit eine Differenzierung von Tumor und umgebendem Lebergewebe in der Regel möglich, die zentrale Narbe stellt sich stark hyperintens dar. Nach Applikation *hepatozytenspezifischer Kontrastmittel* zeigt sich eine starke homogene Kontrastmittelaufnahme, die dank der malformierten Gallengänge prolongiert und daher in der Spätphase noch zu erkennen ist. Auch hier zeigt sich eine Kontrastmittelaufnahme der Narbe.

Die *Katheterangiographie* spielt heute keine Rolle mehr in der Diagnostik der FNH. Wird sie aus anderen Gründen durchgeführt, zeigt sich eindrucksvoll eine große Feeder-Arterie und das Fahrradspeichenmuster analog der Darstellung in der Farbdopplersonographie (Abb. 7.135).

Nuklearmedizinische Verfahren sind allenfalls in der Abgrenzung der FNH zum Adenom in ausgesuchten Fällen noch von geringer Bedeutung. Die typischen Bildcharakteristika lassen sich anhand der Trias aus Hypervaskularität, erhaltener Hepatozytenfunktion und Rarefizierung der Gallengänge (so genanntes „trapping" im HIDA-Scan) nachweisen.

Wegen des variablen Gehalts an Kupffer-Sternzellen findet man im *Schwefelkolloid-Scan (^{99m}Tc-SC-Szintigraphie)* in etwa 60 % der Fälle eine isointense Darstellung der FNH gegenüber dem umgebenden Lebergewebe sowie in 30 % einen photopenischen Defekt. Lediglich in 10 % kommt die FNH hyperintens zur Umgebung zur Darstellung. Die vermehrte Aufnahme des Radiopharmakons ist pathognomonisch, da Adenome keine vermehrte Aktivitätsbelegung zeigen. Allerdings findet sich bei atypischen Adenomen, die eine geringe Anzahl funktionstüchtiger Kupffer-Sternzellen enthalten, ebenfalls eine Akkumulation des Radiopharmakons, sodass das Verfahren dann nicht diagnostisch ist.

Die *Blutpoolszintigraphie (^{99m}Tc-RBC-Szintigraphie)* zeigt der dynamischen CT vergleichbare Aktivitätsverläufe über der FNH mit deutlicher Hyperperfusion der Läsion.

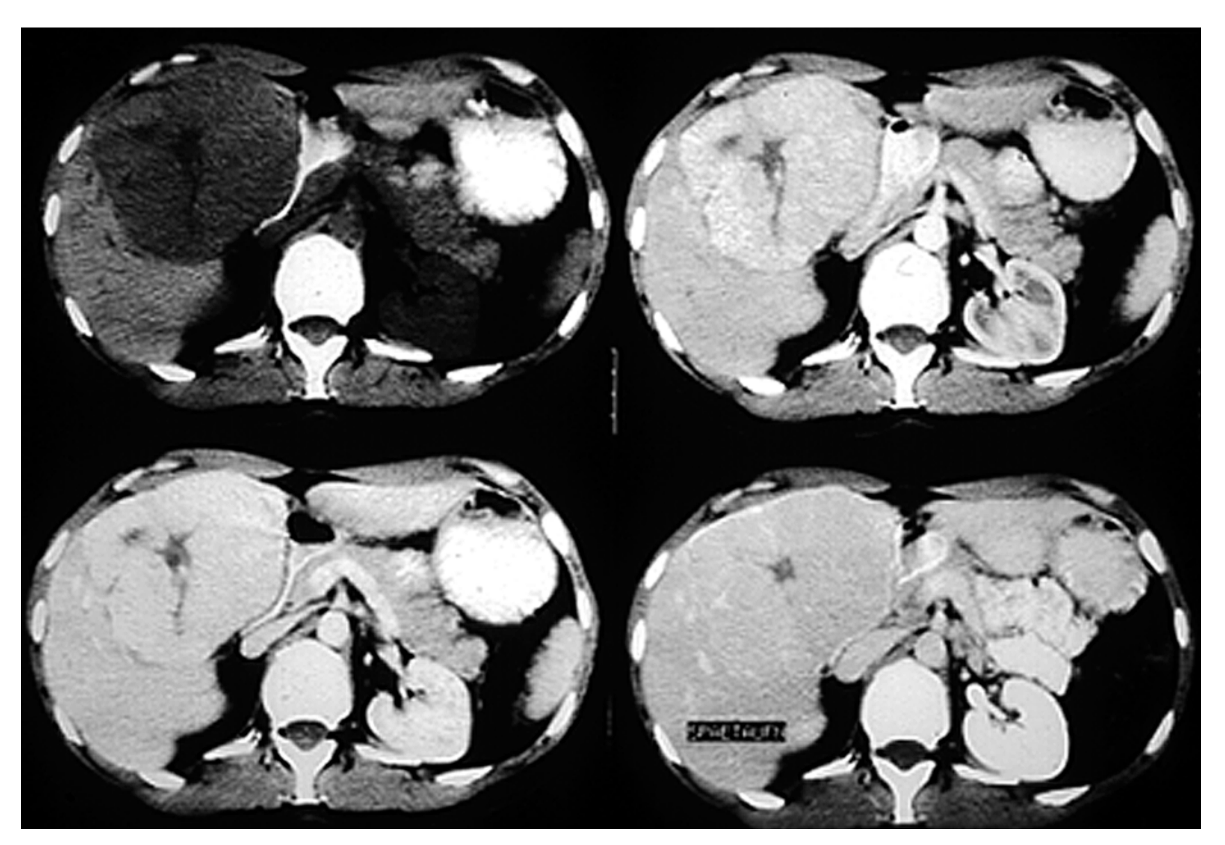


Abb. 7.133. 45-jährige Patientin mit dem sonographischen Bild einer FNH. In der dynamischen CT-Untersuchung stark hypodense Läsion im Nativbild. Nach i. v. KM-Gabe starkes arterielles Enhancement mit leichter Hyperdensität portalvenös und annähernder Isodensität in den Spätaufnahmen. Gut abgrenzbare zentrale Narbe ohne Kontrastenhancement

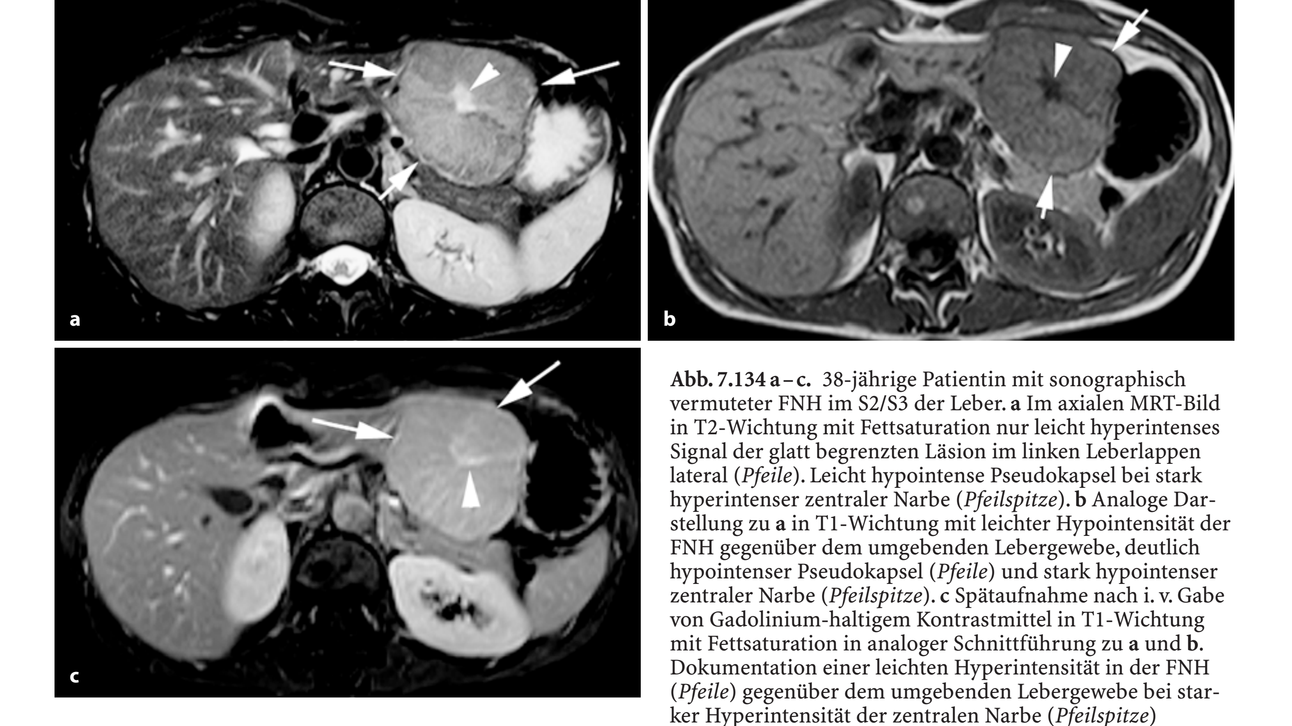


Abb. 7.134 a–c. 38-jährige Patientin mit sonographisch vermuteter FNH im S2/S3 der Leber. **a** Im axialen MRT-Bild in T2-Wichtung mit Fettsaturation nur leicht hyperintenses Signal der glatt begrenzten Läsion im linken Leberlappen lateral (*Pfeile*). Leicht hypointense Pseudokapsel bei stark hyperintenser zentraler Narbe (*Pfeilspitze*). **b** Analoge Darstellung zu **a** in T1-Wichtung mit leichter Hypointensität der FNH gegenüber dem umgebenden Lebergewebe, deutlich hypointenser Pseudokapsel (*Pfeile*) und stark hypointenser zentraler Narbe (*Pfeilspitze*). **c** Spätaufnahme nach i. v. Gabe von Gadolinium-haltigem Kontrastmittel in T1-Wichtung mit Fettsaturation in analoger Schnittführung zu **a** und **b**. Dokumentation einer leichten Hyperintensität in der FNH (*Pfeile*) gegenüber dem umgebenden Lebergewebe bei starker Hyperintensität der zentralen Narbe (*Pfeilspitze*)

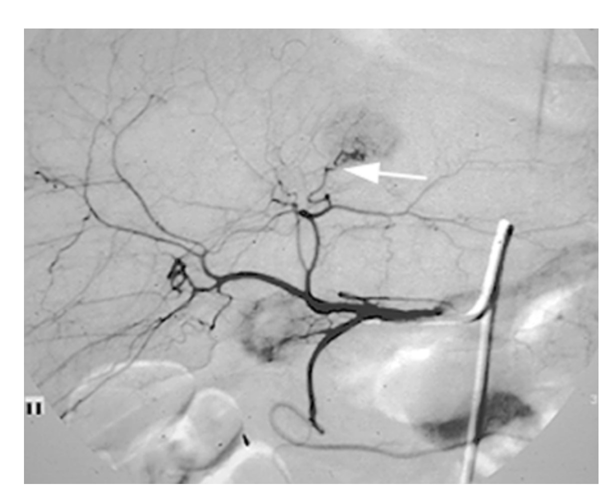


Abb. 7.135. 41-jährige Patientin mit Zustand nach Rektumresektion wegen Karzinom. Im Rahmen der Nachsorge sonographisch neu aufgetretener Leberherd im linken Lappen. Arterielle Phase der Katheterangiographie mit Darstellung einer FNH-typischen Gefäßarchitektur einschließlich zuführendem Feeder-Gefäß (*Pfeil*)

In der *hepatobiliären Funktionsszintigraphie (99m Tc-HIDA-Szintigraphie)* dokumentiert sich eine deutliche Perfusion der FNH, eine rasche Aufnahme des Radiopharmakons jedoch – aufgrund atypischer Gallengänge – eine verzögerte Ausscheidung aus der Läsion.

Durch die Fortschritte bei CT und MRT sowie die Entwicklung organspezifischer MRT-Kontrastmittel haben jedoch alle nuklearmedizinischen Verfahren im klinischen Alltag keine größere Bedeutung mehr.

Differenzialdiagnose
Als wichtigste Differenzialdiagnosen zur FNH gelten das Adenom, das kavernöse Hämangiom und die adenomatöse Hyperplasie. Auszuschließen sind ein fibrolamelläres HCC ebenso wie ein hoch differenziertes trabekuläres HCC oder eine hypervaskularisierte Metastase.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie
Die Erstdiagnose erfolgt in der Regel zufällig in der Sonographie. Kann die Diagnose durch Farbdopplerverfahren und ggf. ergänzende Kontrastmittelgabe nicht gestellt werden, sollte die weitere Abklärung mittels MRT einschließlich dynamischer Kontrastmittelsequenz durchgeführt werden. Eine separate Applikation organspezifischer Kontrastmittel ist meist nicht erforderlich. Wurde jedoch für die dynamische Untersuchung ein Kontrastmittel mit hepatobiliärer Ausscheidung und organspezifischer Anreicherung in der Spätphase benutzt, sollten entsprechende Aufnahmen einbezogen werden. Steht die MRT nicht zur Verfügung oder wird bei einem Tumorpatienten eine CT als Staging-Untersuchung durchgeführt, empfiehlt es sich, neben einer biphasischen Darstellung der Leber auch eine Spätphase anzuschließen.

Merke ! Die FNH ist ein benigner hamartöser Tumor der Leber, der meist bei Frauen in der 3. bis 4. Lebensdekade vorkommt. Der Tumor präsentiert sich bildgebend als zirkumskript, hypervaskularisiert und mit charakteristischem Fahrradspeichenmuster. Neben der Sonographie wird die Diagnose mittels kontrastverstärkter MRT, ggf. auch CT und heute eher in Ausnahmefällen durch nuklearmedizinische Verfahren gestellt. Als wichtigste Differenzialdiagnosen sind das Adenom, das Hämangiom, das fibrolamelläre HCC sowie hypervaskularisierte Metastasen anzusehen.

Adenom

Definition Das Leberadenom ist ein von den Hepatozyten ausgehender benigner Tumor. Bei mehr als 10 Adenomen innerhalb einer Leber spricht man von einer Adenomatosis hepatis.

Synonyme: hepatozelluläres Adenom und Leberzelladenom.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen
Hepatozelluläre Adenome sind die dritthäufigsten benignen Lebertumoren und etwa halb so häufig wie die FNH. Der Tumor tritt annähernd ausschließlich bei jungen Frauen im gebärfähigen Alter auf. Lange wurde als auslösender Faktor die Einnahme oraler Kontrazeptiva vermutet. Nach Einführung modernerer Präparate beobachtete man jedoch eine abnehmende Inzidenz. Heute geht man davon aus, dass die Entstehung nicht ausschließlich durch die Pharmazeutika bedingt ist, jedoch das Wachstum der Herde gefördert wird. Gleiches gilt bei der Schwangerschaft oder bei langjähriger Steroideinnahme. Männer sind nur nach Einnahme steroidhaltiger Präparate oder Anabolika betroffen. Bei Kindern sind Adenome sehr selten, wobei sie bei angeborenen Stoffwechselkrankheiten wie der Glykogenose Typ I (60 % Inzidenz), III und IV, der Fanconi-Anämie und der Galaktosämie auftreten. Die Klassifikation der Adenome folgt ätiologischen Kriterien (Tabelle 7.14).

Adenome treten gewöhnlich einzeln, selten multipel auf und liegen zumeist subkapsulär im rechten Leberlappen (etwa 75 %). Allerdings gibt es auch intraparenchymatöse oder gestielte Adenome. Die Läsion ist ein 2–30 cm großer, umschriebener und glatt abgrenzbarer, weicher Tumor. Er wird meist von ei-

Tabelle 7.14. Klassifikation von Adenomen nach ätiologischen Kriterien

Typ	Beschreibung
I	Mit Östrogeneinnahme assoziierte Adenome
II	Spontane Adenome bei Frauen
III	Spontane Adenome bei Männern
IV	Spontane Adenome bei Kindern
V	Mit Stoffwechselerkrankungen assoziierte Adenome
VI	Mit Anabolikaeinnahme assoziierte Adenome
VII	Adenomatose

ner Pseudokapsel umgeben, die durch die Kompression normalen Lebergewebes und großer funktioneller Gefäße entsteht. Histologisch besteht das Adenom aus trabekulär angeordneten Leberzellen und weist weder Portalfelder noch Zentralvenen auf. Kleinste Gallengänge können ebenso vorhanden sein wie eine geringe Anzahl meist atypischer Kupffer-Sternzellen. Der Tumor enthält vermehrt Fett und Glykogen, Nekrosen sind häufig. Narben innerhalb der Läsion werden nicht beobachtet.

Als häufigste Komplikation von Adenomen gelten Einblutung (etwa 40 %) und Ruptur. Die maligne Entartung zum HCC ist möglich. Eine Adenom-Karzinom-Sequenz konnte bisher jedoch nicht bewiesen werden. Therapeutisch steht bei entsprechender Größe, Rupturgefahr oder Verdacht auf maligne Entartung die chirugische Resektion im Vordergrund. Bei kleineren Adenomen finden sich Spontanremissionen nach Absetzen der oralen Kontrazeptiva bzw. nach diätetischer Behandlung bei Stoffwechselerkrankungen. Eine intraperitoneale Ruptur oder eine Ruptur während einer Schwangerschaft verschlechtern die Prognose allerdings erheblich.

Abb. 7.136 a, b. 28-jährige Patientin mit dem sonographischen Zufallsbefund eines Leberadenoms. **a** Im B-Bild-Sonogramm Abbildung einer regelmäßig begrenzten, zentral inhomogenen und annähernd isoechogenen Läsion im rechten dorsalen Leberlappen (+---+). **b** Die Nativ-CT zeigt den Herd aus **a** annähernd isodens zum umgebenden Leberparenchym mit leicht hypodenser Peripherie (*Pfeil*)

Klinische Symptomatik

Die klinische Präsentation ist mit Hepatomegalie und rechtseitigem Oberbauchschmerz unspezifisch und nicht richtungsweisend. Erst die Komplikationen wie Infarzierungen, spontane Einblutungen oder Tumorruptur verursachen akute Oberbauchbeschwerden.

Radiologische Symptomatik

Sonographisch kommen Adenome als meist scharf begrenzte Herde mit inhomogener Binnenstruktur zur Darstellung. Abhängig von der Größe und dem Gehalt an Fett, Nekrose, Einblutung und Verkalkung können sie iso-, hypo- oder leicht hyperechogen im Vergleich zum gesunden Lebergewebe sein (Abb. 7.136 a). In der *Farbdopplersonographie* findet sich ein hypervaskularisierter Tumor mit intratumoralen Venen und großen randständigen Arterien und Venen. Das Enhancement-Muster nach Gabe intravenöser Ultraschallkontrastmittel folgt dem aus der CT bekannten Verhalten.

Computertomographisch sind Adenome nativ meist ausreichend gut abgrenzbare runde Raumforderungen, die aufgrund der Fetteinlagerungen und Nekrosen iso- bis hypodens im Vergleich zum Leberparenchym erscheinen (Abb. 7.136 b). Verkalkungen kommen mit typischem hyperdensem Muster zur Darstellung. Bei Einblutungen weist die Läsion ebenfalls hyperdense Areale auf. Diese können sowohl innerhalb des Tumors als auch subkapsulär gelegen sein.

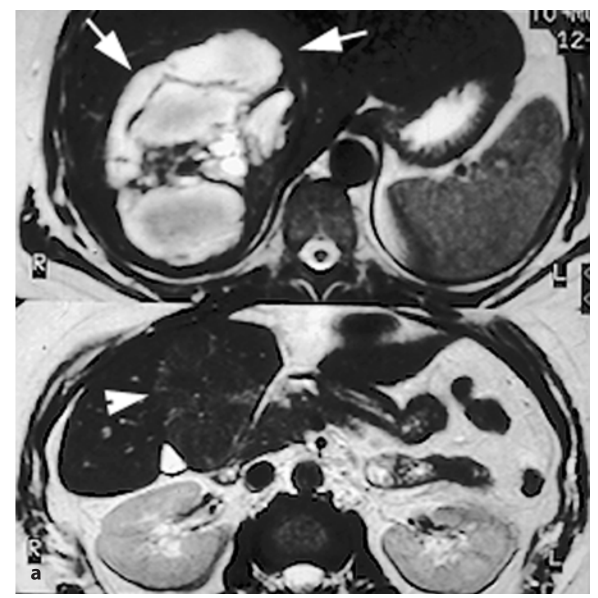
Die *mehrphasige kontrastverstärkte CT* zeigt früharteriell ein homogenes Enhancement. Neben den zuführenden bzw. randständigen Gefäßen kommen lediglich die intratumoralen Venen zur Darstellung.

Abb. 7.137 a–e. 43-jähriger Patient mit sonographischem Zufallsbefund eines leicht echoreichen Leberherdes im Segment VI. **a** Axialer MRT-Schnitt in T1-Wichtung nativ. Darstellung einer glatt begrenzten, leicht hypointensen Läsion im Segment VI der Leber (*Pfeil*). **b** Analoge Darstellung zu **a** in T2-Wichtung mit Fettsaturation. Leicht hyperintense Darstellung der Läsion ohne charakteristische Binnenstrukturen (*Pfeil*). **c, d** Nach i. v. Applikation Gadolinium-haltigen Kontrastmittels in T1-Wichtung in der arteriellen Phase starkes und frühes Enhancement (*Pfeilspitze*). Auch in der portalvenösen Perfusionsphase noch deutliche Hyperintensität gegenüber dem umgebenden Lebergewebe. **e** Spätaufnahme aus der dynamischen Sequenz in T1-Wichtung mit annähernder Isointensität des Leberherdes, jedoch hyperintensem Randwall (*Pfeil*). Bildmorphologisch und im Verlauf Leberadenom

In der arteriellen Phase findet sich bei kleinen Herden ein deutliches, rasches und annähernd vollständiges Enhancement, das früher als im umgebenden Lebergewebe auftritt. Auf portalvenösen Bildern zeigt sich das Adenom hyper- bis isodens im Vergleich zum übrigen Leberparenchym. In der Spätphase bis 10 min post injectionem erscheint das Adenom hypodens und gelegentlich mit hyperdenser Abgrenzung der Pseudokapsel. Große Adenome stellen sich generell heterogener als kleine Läsionen dar.

In der *MRT* (Abb. 7.137 a) zeigt sich in der T1-Wichtung eine iso- bis hypointense Raumforderung mit heterogener Signalintensität und ggf. leicht hypointenser Begrenzung. Fetteinlagerungen und frischere Einblutungen führen dabei zu Arealen mit erhöhter Signalintensität. Beim Vorliegen von Nekrosen, Verkalkungen und alten Einblutungen finden sich Bereiche erniedrigter Signalintensität. Frische Einblutungen können an ihrem hyperintensen Signal in einer zusätzlichen nativen Sequenz in T1-Wichtung mit Fettunterdrückung sicher nachgewiesen werden. Sequenzen in T2-Wichtung bilden Adenome ebenfalls mit heterogener Signalintensität und iso- bis leicht hyperintens mit leicht hypointenser Pseudokapsel ab. Im Falle von Nekrosen zeigen sich zusätzlich hyperintense, bei frischeren Blutabbauprodukten stark hypointense Binnensignale (Abb. 7.137 b, Abb. 7.138 a). Der Signalverlust auf nativen Sequenzen in T2-Wichtung mit Fettsättigung innerhalb des Adenoms gilt als pathognomonisch.

Nach Applikation eines *extrazellulären Kontrastmittels* weist die dynamische Untersuchung ein ver-



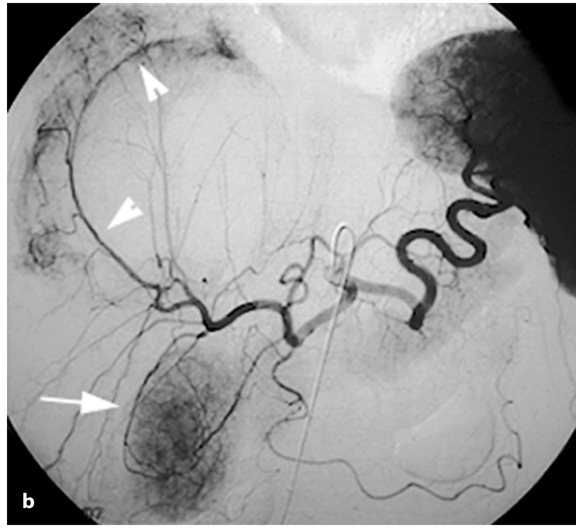


Abb. 7.138 a, b. 43-jährige Patientin mit akut einsetzenden rechtsseitigen Oberbauchbeschwerden bei Einblutung in ein großes Adenom im dorsalen rechten Leberlappen. Zusätzlich nichteingeblutetes Adenom in Segment VI. **a** MRT in T2-Wichtung mit Darstellung einer mehrzeitigen Blutung (*Pfeile*) in einer großen Leberläsion sowie einem nichteingebluteten Adenom (*Pfeilspitze*). **b** In der Katheterangiographie Hyperperfusion (*Pfeil*) des nichteingebluteten Adenoms sowie der peripheren Abschnitte des eingebluteten Tumors. Dieser führt zu einer erheblichen Gefäßverlagerung (*Pfeilspitzen*)

gleichbares Enhancement-Muster zur mehrphasischen CT auf (Abb. 7.137 c, d). Auch in der MRT lässt sich in der Spätphase gelegentlich eine im Vergleich zum Lebergewebe und zur Binnenstruktur des Adenoms hyperintense Pseudokapsel nachweisen (Abb. 7.137 e). *Organspezifisches Kontrastmittel auf Eisenoxid-Basis* wird wegen des Fehlens funktionstüchtiger Kupfer-Sternstellen typischerweise von Adenomen nicht aufgenommen. In etwa 20 % enthalten die Adenome jedoch in verminderter Anzahl funktionstüchtige Kupffer-Sternzellen. Dabei kommt es zu einer Aufnahme des organspezifischen Kontrastmittels mit konsekutivem Signalverlust im Adenom. Eine Unterscheidung zur FNH ist dann mit diesem Kriterium der Bildgebung nicht möglich.

Hepatozytenspezifisches Kontrastmittel wird in Adenomen abhängig vom Hepatozytengehalt aufgenommen. Meist stellen sich die Läsionen in den Spätaufnahmen nach 60 min allerdings mit nur geringer Kontrastmittelaufnahme und in T1-Wichtung hypointens zur deutlich hyperintensen Leber dar.

Die *Katheterangiographie* wird heute nicht mehr zur Diagnostik von Adenomen herangezogen, Embolisationsverfahren sind nicht etabliert. Kommt es zur Mitdarstellung eines Adenoms, zeigt sich eine hypervaskularisierte Leberläsion mit zentripetalem Kontrastmittelfluss und randständigen erweiterten Feeder-Gefäßen (Abb. 7.138 b).

Nuklearmedizinisch kommt das typische Adenom wegen des Fehlens einer ausreichenden Anzahl von funktionstüchtigen Kupffer-Sternzellen im *Schwefelkolloid-Scan (^{99m}Tc-SC-Szintigraphie)* als photopenischer Defekt zur Darstellung. In diesen Fällen ist eine sichere Unterscheidung zur FNH möglich. Wie bereits erwähnt, finden sich jedoch in etwa 20 % funktionstüchtige Kupffer-Sternzellen in so genannten atypischen Adenomen. Diese führen im Kolloid-Scan zu einer Aktivitätsbelegung des Adenoms und fehlenden Abgrenzung gegenüber der FNH. Bei Durchführung einer *hepatobiliären Funktionsszintigraphie* lässt sich bei variabler Perfusion in der Regel keine Akkumulation des Radiopharmakons dokumentieren. Ein „trapping" ist möglich, jedoch nicht in allen Fällen nachweisbar. Beide Verfahren haben allerdings durch die moderne CT- und MRT-Diagnostik fast vollständig an Bedeutung verloren.

Differenzialdiagnose

Wichtige Differenzialdiagnosen zum Adenom sind die adenomatöse Hyperplasie, die FNH, das hoch differenzierte trabekuläre HCC und das fibrolamelläre HCC. Zusätzlich müssen hypervaskularisierte Metastasen und isolierte Regeneratknoten bei Leberzirrhose ausgeschlossen werden. Insbesondere im Falle einer Adenomatosis hepatis (Abb. 7.139) ist die Differenzierung allerdings schwierig und in vielen Fällen auch histologisch nicht immer möglich.

Abb. 7.139. 19-jährige Patientin mit bekannter Adenomatosis hepatis. In der kontrastverstärkten CT Nachweis zahlreicher hypervaskularisierter Adenome, teils mit hypodensem zentralen Nabel. Verlagerung der großen Abdominalgefäße bei Hepatomegalie

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Nach Stellen der Verdachtsdiagnose in der Sonographie sollte eine Diagnosesicherung idealerweise mittels MRT einschließlich fettgesättigter und dynamischer kontrastverstärkter Sequenzen erfolgen. Steht die MRT nicht zur Verfügung, kann die Diagnose auch mittels mehrphasiger CT (nativ, arteriell, venös) gestellt werden. Die Spezifität der CT ist allerdings etwas geringer als die der MRT.

Merke ! Adenome sind benigne Lebertumoren, die annähernd ausschließlich bei Frauen im gebährfähigen Alter vorkommen. Ihre Inzidenz ist mit der Einnahme von oralen Kontrazeptiva assoziiert. Typischerweise zeigt sich eine gut abgrenzbare hypervaskularisierte und heterogene Leberläsion. Fetteinlagerungen und Nekrosen sind häufig. Als typische Komplikationen gelten Einblutungen und die Ruptur des Tumors. Die Diagnostik erfolgt günstigerweise mittels MRT. Abzugrenzen sind insbesondere die adenomatöse Hyperplasie, die FNH und das HCC. Die Prognose ist nach Absetzen der oralen Kontrazeptiva, nach medikamentöser oder operativer Therapie eines großen bzw. symptomatischen Adenoms normalerweise gut.

Adenomatöse Hyperplasie

Definition ▽ Als adenomatöse Hyperplasie werden Knoten >1 cm im Durchmesser in der Leber bezeichnet, die, im Rahmen der Regeneration, in zirrhotisch umgewandelten Organen oder nach Leberzellnekrosen vorkommen.

Synonyme: makroregenerativer Knoten, dysplastischer Knoten, multiple noduläre Hyperplasie und zirrhotischer Pseudotumor.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Die adenomatöse Hyperplasie ist ein dynamischer Prozess innerhalb des zirrhotischen Umbaus der Leber und nicht als einmaliges regeneratives Geschehen zu betrachten. Ihre Inzidenz liegt bei bis zu 15% in zirrhotisch veränderten Lebern. Histopathologisach werden 2 Typen unterschieden.

- Beim *Typ I* werden Hepatozyten mit homogenem Aufbau und ohne Atypien beobachtet.
- Der *Typ II* weist hingegen erhebliche Zeichen der Atypie insbesondere im Kernbereich der Zellen auf.

Ein Übergang des Typ II in ein HCC ist histologisch fließend. Daher ist eine sichere Differenzierung von adenomatöser Hyperplasie und HCC auch histologisch oft nur eingeschränkt möglich. Als Auslöser der Erkrankung gelten die zur Zirrhose führenden Faktoren.

Klinische Symptomatik

Typische klinische Beschwerden sind bei der adenomatösen Hyperplasie nicht bekannt. Zumeist steht die Leberzirrhose bzw. deren Auslöser im Vordergrund der Symptomatik.

Radiologische Symptomatik

Eine adenomatöse Hyperplasie wird in der Bildgebung zumeist zufällig im Rahmen der Abklärung oder Verlaufskontrolle einer Leberzirrhose entdeckt. Dabei stellen sich die Herde in aller Regel echoarm in der *Sonographie*, hypodens in der *CT* sowie hyperintens bzw. hypointens in T1- und T2-Wichtung der *MRT* dar. Nach Literaturangaben ist das Erscheinungsbild der dysplastischen Knoten jedoch bunt und in vielen Fällen aufgrund der Inhomogenitäten nur bedingt diagnostisch auswertbar (Abb. 7.140). Nach Gabe *extrazellulärer Kontrastmittel* werden vergleichbare Enhancement-Muster in Sonographie, CT und MRT beobachtet. So zeigen viele dysplastische Knoten keine wertbare Kontrastmittelaufnahme. Insbesondere im Übergangsbereich zum HCC werden jedoch auch deutliche Hyperperfusionen in der arteriellen Kontrastmittelphase, analog zu kleinen HCC, beschrieben. Nach Applikation von *organspezifischen Kontrastmitteln* kommen die Knoten isointens zum umgebenden Lebergewebe zur Darstellung.

Katheterangiographie und *nuklearmedizinische Verfahren* spielen regelhaft keine Rolle in der Abklärung dysplastischer Knoten. Wird die ^{99m}*Tc-SC-*

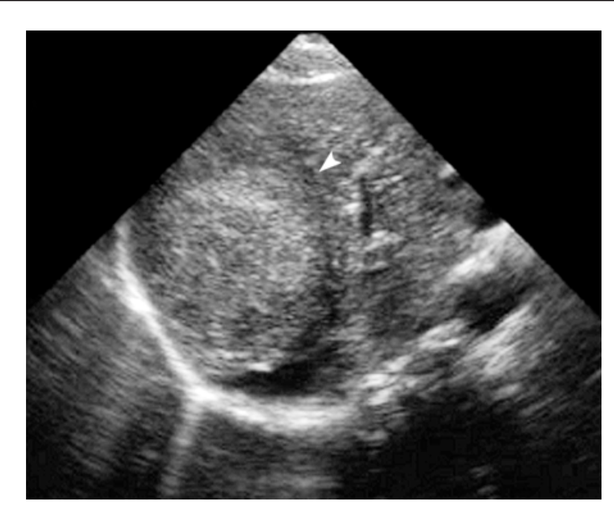


Abb. 7.140. Gut 2,5 Jahre altes Mädchen mit histologisch gesicherter adenomatöser Hyperplasie nach Interferoneinnahme bei Hämangioendotheliose. Im B-Bild-Sonogramm Nachweis eines unscharf begrenzten, iso- bis leicht hyperechogenen Herdes dorsal im rechten Leberlappen (*Pfeilspitze*). Buntes Bild der Binnenstrukturen des Tumors

Szintigraphie dennoch eingesetzt, finden sich vergleichbare Bildcharakteristika zur MRT mit organspezifischem Kontrastmittel. Die Akkumulation des Radiopharmakons im Knoten weist auf eine adenomatöse Hyperplasie, die verminderte bzw. fehlende Aktivitätsbelegung auf einen dysplastischen Knoten hin.

Differenzialdiagnose

Als wichtigste Differenzialdiagnose sind das HCC, der Regeneratknoten in der Zirrhose und das Adenom zu berücksichtigen. Letzteres weist, im Gegensatz zum dysplastischen Knoten, jedoch in der Regel keine Portalfelder auf und kann so differenziert werden.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Dysplastische Knoten lassen sich mit allen bildgebenden Schnittbildverfahren darstellen. Eine Differenzierung zum HCC ist jedoch in vielen Fällen nur histologisch und auch da nur eingeschränkt möglich. Neben der Sonographie ist – vor allem im Hinblick auf eine Leberzirrhose – die MRT, ggf ergänzt durch die Applikation von organspezifischen Kontrastmitteln, der CT vorzuziehen.

Merke ! Die adenomatöse Hyperplasie ist eine Übergangsform im zirrhotischen Umbau der Leber zum HCC. Hinweisend auf die Diagnose sind >1 cm große, glatt begrenzte Knoten innerhalb der zirrhotisch veränderten Leber. Dabei stellen sich die Knoten zumeist echoarm, hypodens bzw. hypointens in Sonographie, CT und MRT (T2-Wichtung) dar. Sie zeigen regelhaft nur ein geringes Enhancement nach extrazellulärer Kontrastmittelgabe. Allerdings sind eine Vielzahl von Übergangsformen mit buntem Erscheinungsbild und Kontrastverhalten beschrieben. Eine sichere Beurteilung bedarf der histoloischen Abklärung, welche häufig nur am Resektat möglich ist. Wegen der Übergangsformen ist aber auch die histologische Einordnung und die Abgrenzung zum HCC oft erschwert. Als wichtigste Differenzialdiagnosen sind neben dem HCC vor allem der Regeneratknoten und das Adenom zu unterscheiden.

Angiomyolipom

Definition Das Angiomyolipom der Leber ist ein sehr seltener benigner hamartöser Tumor.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Neben der Niere ist die Leber die zweithäufigste Lokalisation von Angiomyolipomen. Der rechte Leberlappen ist häufiger als der linke betroffen. Ein gehäuftes Auftreten bei Patienten mit tuberöser Sklerose ist beschrieben. Eine maligne Entartung ist nicht bekannt.

Der mesenchymale Tumor enthält 10–90% fettige Anteile, glatte Muskelzellen, proliferierende Gefäßstrukturen und blutbildendes Mark. Meist ist er singulär und glatt begrenzt oder lobuliert. Seine Größe variiert von wenigen Millimetern bis zu 30 cm.

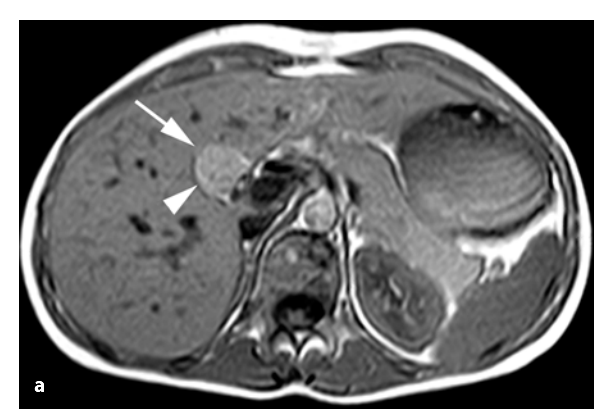
Klinische Symptomatik

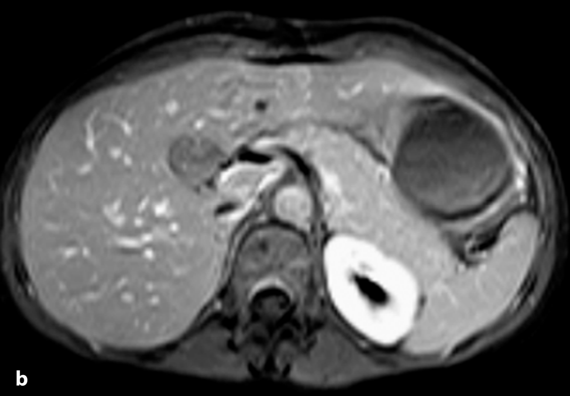
Dieser Tumor ist asymptomatisch und wird meist zufällig entdeckt. Als Komplikation gilt die Tumoreinblutung. Dann kann es zu rechtsseitigen Oberbauchbeschwerden kommen. Therapeutisch wird lediglich bei der Einblutung eine Resektion ggf. eine Tumorembolisation angestrebt.

Radiologische Symptomatik

Abhängig vom Fettgehalt stellt sich das Angiomyolimpom in der *Sonographie* homogen oder heterogen echoreich dar. Wenn die muskulären oder vaskulären Anteile überwiegen bzw. Einblutungen vorhanden sind, kann dieser Tumor heterogen und auch echoarm sein.

In der *CT* zeigt sich vor Kontrastmittelgabe eine gut abgrenzbare Läsion mit heterogener Binnenstruktur. Die Fettanteile sind dabei hypodens zum umgebenden Lebergewebe und weisen fettgewebsäquivalente Dichtewerte auf. Nach Kontrastmittelgabe kommt es in der arteriellen Phase zu einer deutlichen Kontrastmittelaufnahme in den Gefäß- und Muskelanteilen des Tumors. Dabei ist das Enhance-





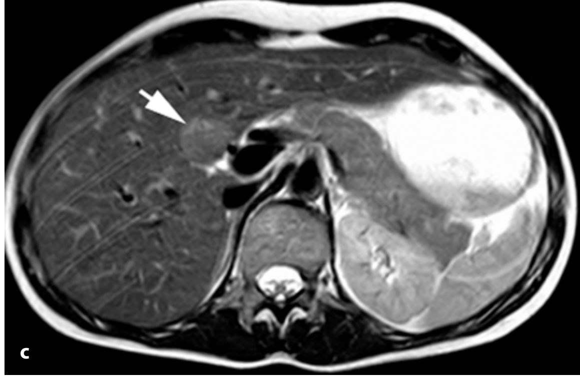


Abb. 7.141 a–d. 25-jährige Patientin mit Zufallsbefund eines intrahepatischen Angiomyolipoms mit hohem Fettanteil. **a** Axiales MRT-Bild in T1-Wichtung nativ mit Darstellung einer glatt begrenzten, gering inhomogenen und deutlich hyperintensen Raumforderung zentral in der Leber (*Pfeil*). Verdrängung der mittleren Lebervene durch den Tumor (*Pfeilspitze*). **b** Analoge Darstellung zu **a** nach i. v. Applikation von Gadolinium-haltigem Kontarstmittel. In T1-Wichtung mit Fettsaturation nur geringes Enhancement in den myomatösen Anteilen des Hamartoms bei fehlendem Enhancement der fettigen Anteile. **c** In der nativen T2-Wichtung geringe Hyperintensität des Angiomyolipoms (*Pfeil*). **d** Die T2-gewichtete Sequenz mit Fettsaturation zeigt den Herd aufgrund des hohen Fettgehalts stark hypointens, aufgrund des verbliebenen myomatösen Anteils jedoch nicht vollständig signalfrei (*Pfeil*)

ment in der früharteriellen Phase ausgeprägter als spätarteriell. Aufgrund der Gefäßproliferationen ergibt sich eine prolongierte Kontrastmittelaufnahme. Mittels *CTA* können bei größeren Läsionen Gefäße innerhalb des Angiomyolipoms direkt dargestellt werden. Dagegen erscheint die Läsion in der portalvenösen Phase eher homogen hypodens.

Die Fettanteile des Angiomyolipoms bilden sich in der *MRT* in T1-Wichtung signalreich gegenüber den übrigen Tumorkomponeneten und dem umgebenden Lebergewebe ab (Abb. 7.141 a). Auf Opposed-phase-Aufnahmen kommt es zu einem Signalverlust im Vergleich zu den In-phase-Aufnahmen. Nach Kontrastmittelgabe zeigen, analog zur CT, die nichtfettigen Anteile ein deutliches Enhancement (Abb. 7.141 b). Auch in der T2-Wichtung stellen sich die fetthaltigen Tumoranteile leicht hyperintens gegenüber den muskulären Abschnitten dar (Abb. 7.141 c). Die vaskulären Anteile zeigen ein deutlich erhöhtes Signal. Mit Hilfe fettsaturierter Sequenzen kann der Fettanteil des Tumors durch Signalverlust angezeigt werden (Abb. 7.141 d).

Eine *CE-MRA* wird in der Regel nicht durchgeführt, kann jedoch, bei entsprechender Größe des Herdes, im Tumor gelegene Gefäße direkt nachweisen. *Organspezifische Kontrastmittel* bieten keinen diagnostischen Vorteil.

Katheterangiographische und *nuklearmedizinische Verfahren* spielen für die Diagnose des Angiomyolipoms keine Rolle.

Differenzialdiagnose

Differenzialdiagnostisch sind alle fokalen Leberläsionen, die Fett enthalten können, zu berücksichtigen. Wichtig sind dabei vor allem Lipome, die im Gegensatz zu Angiomyolipomen jedoch keinerlei Kontrastmittelaufnahme zeigen. Die fokale Verfettung der Leber ist meist schlechter abgrenzbar, und die normalen Lebergefäße verlaufen unauffällig innerhalb der Verfettungszone. Adenom und FNH stellen

in der Regel gut abgrenzbare Läsionen, ggf. mit Pseudokapsel und charakteristischem Enhancement auf kontrastverstärkten Bildern dar. Ausgeschlossen werden müssen das HCC, das ebenfalls Fett enthalten kann, und Metastasen von Teratomen oder Liposarkomen. Erstere enthalten allerdings in der Regel weniger Fett als Angiomyolipome, letztere weisen häufig Verkalkungen auf.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie
Da der erhöhte Fettanteil innerhalb einer zirkumskripten Läsion als pathognomonisch für das Angiomyolipom anzusehen ist, stellt die MRT einschließlich fettsensitiver Sequenzen die Methode der Wahl dar. Dabei können entweder Aufnahmen in T1-Wichtung „in-phase" und „opposed-phase" oder Bilder in T2-Wichtung mit Fettsaturation akquiriert werden. Eine dynamische Sequenz nach Kontrastmittelgabe ist vor allem zur Beurteilung des nichtfetthaltigen Tumoranteils hilfreich.

Merke ! Das Angiomyolipom ist ein seltener benigner Lebertumor, der mit der tuberösen Sklerose assoziiert ist. Fettgewebsanteil und Größenausdehnung sind außerordentlich variabel. Der Nachweis von größeren Fettanteilen ist diagnoseführend. Daher stellt die MRT mit fettsensitiven Sequenzen die Methode der Wahl dar. Differenzialdiagnostisch sollten andere fetthaltige Lebertumoren berücksichtigt werden. Dabei müssen vor allem Malignome wie das HCC und Metastasen von Liposarkomen und Teratomen ausgeschlossen werden.

Mesenchymales Hamartom

Definition Das mesenchymale Hamartom der Leber ist ein gutartiger Missbildungstumor im Kindesalter.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen
Etwa 22 % der gutartigen und etwa 6 % aller kindlichen Lebertumoren sind mesenchymale Hamartome. Die tumoröse Missbildung tritt fast ausschließlich bei Säuglingen und Kleinkindern unter 2–3 Jahren auf. Jungen sind doppelt so häufig betroffen wie Mädchen. Seine Größe variiert von 5–30 cm, und etwa 20 % weisen einen Stiel auf. Der rechte Leberlappen ist etwa 6-mal häufiger betroffen als der linke.

Die Läsion geht aus dem Mesenchym des Portalfelds hervor und lässt sich als lokalisierte Fehlbildung der Duktalplatte auffassen. Als gut abgrenzbare Raumforderung ist sie aus einer disorganisierten Mischung von Mesenchym, abnormen Gallengängen und Hepatozyten aufgebaut. Das gefäß- und fibroblastenreiche mesenchymale Bindegewebe besteht hauptsächlich aus sauren Mukopolysacchariden. Innerhalb des Stromas finden sich Gefäße, daneben dilatierte, z. T. flüssigkeitgefüllte Lymphspalten, die wässeriges oder gelantinöses Material beinhalten. Meist handelt es sich um eine gut abgrenzbare multizystische Raumforderung, jedoch können mesenchymale Hamartome auch völlig solide sein.

Klinische Symptomatik
Die Patienten werden durch einen palpablen Oberbauchtumor, Völlegefühl oder eine schmerzlose Abdominalvergrößerung symptomatisch. Gelegentlich werden diese Tumoren bereits im pränatalen Ultraschall diagnostiziert. In Einzelfällen fallen die Kinder durch respiratorische Probleme aufgrund des Oberbauchtumors und Zeichen der unteren Einflussstauung auf.

Die primäre Therapie ist konservativ und abwartend, da die Tumoren eine spontane Tendenz zur Regression zeigen. Allerdings gibt es einige dokumentierte Fälle einer malignen Transformation zu einem undifferenzierten embryonalen Sarkom.

Radiologische Symptomatik
In der *Sonographie* stellt sich der Tumor im typischen Fall als eine multiseptierte zystische Raumforderung dar. Dabei ist häufig eine größere dominante Zyste zu erkennen. Je nach Differenzierungsgrad kann der Tumor homogen sein oder ein ganz buntes Bild bieten. Gelegentlich ist der Zysteninhalt bedingt durch Einblutungen echoreich. Weniger typisch ist ein solides Erscheinungsbild. Die *Farbdopplersonographie* gibt Informationen über die zuführenden Gefäße sowie das Ausmaß der Vaskularisation.

Computertomographisch variiert das Erscheinungsbild von einer multizystischen Raumforderung bis zum soliden Tumor. Die zystische Form weist hauptsächlich hypodense Areale auf und wird von kontrastmittelaufnehmenden Septen durchzogen. Beim soliden Tumor können multiple kleine Zysten nachgewiesen werden. In den soliden Tumoranteilen findet sich ein deutliches Kontrastmittel-Enhancement (Abb. 7.142).

Auch in der *MRT* bietet sich, abhängig von der Tumorzusammensetzung, ein homogenes bis buntes Bild. Die zystischen Räume innerhalb der Läsion sind in der T2-Wichtung signalreich und in der T1-Wichtung signalarm. Nach Kontrastmittelgabe nehmen, analog der CT, die Septen zwischen den zystischen Arealen und die soliden Tumoranteile deutlich Kontrastmittel auf.

Leberspezifische Kontrastmittel, katheterangiographische und *nuklearmedizinische Verfahren* kommen nicht zum Einsatz.

Abb. 7.142. Knapp 2 Jahre alter Junge mit histologisch gesichertem mesenchymalem Hamartom. In der kontrastverstärkten CT Darstellung eines weitgehend hypodensen Tumors, der weite Teile des rechten und linken Leberlappens einnimmt. Deutliches Kontrastenhancement in den soliden Tumoranteilen (*Pfeil*)

Differenzialdiagnose

Abzugrenzen sind vor allem andere primäre Lebertumoren des Kindesalters wie Hepatoblastom, undifferenziertes embryonales Sarkom und HCC.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Nach der initialen Sonographie einschließlich Farbdopplersonographie sollte eine MRT mit dynamischer Kontrastmittelapplikation erfolgen. Steht die MRT nicht zur Verfügung, kann die Abklärung auch mittels kontrastverstärkter CT erfolgen. Da jedoch durch kein bildgebendes Verfahren die Diagnose sicher gestellt werden kann, erfolgt immer eine offene Biopsie.

Merke ! Das mesenchymale Hamartom ist ein relativ häufiger benigner Lebertumor im Kindesalter und tritt vor allem bei Jungen bis zum 3. Lebensjahr auf. Im typischen Fall handelt es sich um eine multizystische septierte Raumforderung mit Weichgewebeanteil, wobei eine dominierende Zyste vorhanden ist. Neben der Sonographie kommt im Rahmen der Abklärung vor allem die MRT mit Kontrastmittelgabe zum Einsatz. Der Übergang in ein undifferenziertes embryonales Sarkom ist in einigen wenigen Fällen dokumentiert. Nach Diagnosesicherung durch Biopsie ist die Therapie aufgrund der hohen Spontanremissionsrate konservativ. Abzugrenzen sind andere primäre Lebertumoren des Kindesalters, insbesondere das Hepatoblastom und das undifferenzierte embryonale Sarkom.

Inflammatorischer Pseudotumor

Definition ▽ Der inflammatorische Pseudotumor der Leber ist eine primär gutartige Raumforderung entzündlicher Genese, die einen malignen Tumor innerhalb des Organs und im Bereich des Hilus vortäuschen kann.

Synonyme: entzündlicher Pseudotumor, inflammatorischer Myofibroblastentumor, postinflammatorischer Tumor, Histiozytom und Plasmazellgranulom.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Inflammatorische Pseudotumoren sind in jeder Lokalisation selten und kommen bevorzugt in der Lunge oder der Orbita vor. In der Leber sind bisher etwa 100 Fälle beschrieben. Männer sind 3-mal häufiger betroffen als Frauen. Das Prädilektionsalter der Erkrankung liegt im mittleren Lebensalter. Allerdings wurden auch Einzelfälle bei Kindern beschrieben.

Die Ursache der Erkrankung ist bisher nicht bekannt. Neueren Arbeiten zufolge ist eine Mischinfektion von Aktinomyzeten und Bakterien wahrscheinlich. Zusätzlich wird eine virale Genese diskutiert. Bisher konnte auch die hauptsächliche Gewebskomponente nicht eindeutig festgestellt werden. Diskutiert werden follikuläre Retikulumzellen, Plasmazellen und Myofibroblasten.

Makroskopisch sind die Tumoren in der Regel umschrieben, jedoch ohne Kapsel und kommen bevorzugt im rechten Leberlappen oder im Leberhilus vor. Das histologische Bild ist variantenreich, weist jedoch neben polygonalen Plasmazellen typischerweise Spindelzellen, Makrophagen und eosinophile Granulozyten auf. Eine Infiltration in das umgebende Lebergewebe findet nicht statt, sodass mikroskopisch Zeichen der Druckatrophie an benachbarten Zellbälkchen und Gefäßen nachweisbar sind.

Klinische Symptomatik

Die klinische Symptomatik ist unspezifisch, weist jedoch auf einen entzündlichen Prozess der Leber hin. So werden rezidivierende unklare Fieberschübe, teils Schüttelfrost, rechtsseitige Oberbauchbeschwerden und allgemeines Unwohlsein beobachtet. Auch spezielle laborchemische Veränderungen sind bisher nicht beschrieben, eine Erhöhung organspezifischer Tumormarker ist nicht festzustellen.

Therapeutisch stellt, neben der Steroidbehandlung, die Resektion die Methode der ersten Wahl dar. Über antibiotische, chemotherapeutische oder radiogene Behandlungsverläufe liegen lediglich Einzelberichte vor. Daneben sind Spontanremissionen beschrieben.

Abb. 7.143. 14-jähriges Mädchen mit operativ gesichertem inflammatorischem Pseudotumor. Auf den MRT-Bildern in T1-Wichtung nach Applikation von Gadolinium-haltigem Kontrastmittel zeigt sich eine hypodense Raumforderung im Leberhilus (*Pfeil*). Der Tumor selbst weist nur in seiner Peripherie ein geringes Kontrastenhancement auf. Zusätzlich leichtes Enhancement in den innerhalb der Läsion nachweisbaren Septen

Radiologische Symptomatik
Mit allen bildgebenden Verfahren wird die intrahepatische oder im Hilus gelegene Raumforderung nachgewiesen und häufig mit einem malignen Tumor verwechselt. Im Gegensatz hierzu weisen Gefäße und Gallengänge beim Pseudotumor jedoch Zeichen der Verdrängung und nicht der Infiltration auf.

Sonographisch zeigt sich eine inhomogene oder gering echoreiche Raumforderung mit unscharfer Begrenzung. Analog hierzu findet sich in der *Nativ-CT* in der Regel eine zur Umgebung unscharf begrenzte, hypodense Läsion mit zentraler Septierung. Nach Kontrastmittelgabe zeigt sich zumeist ein kräftiges peripheres sowie septales Enhancement. Mittels *MRT* (Abb. 7.143) erkennt man eine sich in T2-Wichtung inhomogen bis leicht hyperintens dokumentierende Formation mit analogem Enhancement zur *CT* nach extrazellulärer Kontrastmittelapplikation.

Andere bildgebende Verfahren haben keine regelhafte Bedeutung. Die letztendliche Klärung erfolgt annähernd immer histologisch.

Differenzialdiagnose
Als wichtigste Differenzialdiagnosen sind, bei intrahepatischer Lokalisation des Pseudotumors der ältere Abszess, das intrahepatische CCC, das HCC und die Metastase unterschiedlicher Primarien zu berücksichtigen. Im Falle einer im Leberhilus gelegenen Raumforderung müssen vergrößerte Lymphknoten, ein peripheres CCC, das Rhabdomyosarkom und der extrahepatische Abszess ausgeschlossen werden.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie
Neben der Sonographie sollte die weitere Abklärung immer eine mehrphasige CT, günstigerweise einschließlich Sekundärrekonstruktionen enthalten. Eine MRT mit MRCP kann das verdrängende Wachstum mit Pelottierung der benachbarten Leitstrukturen der Leber dokumentieren.

Merke ! Der inflammatorische Pseudotumor der Leber ist selten und seine Ätiologie bisher nicht vollständig geklärt. Als histologisch wegweisend gelten neben polygonalen Plasmazellen insbesondere Spindelzellen. Typische klinische Symptome bestehen nicht, das Beschwerdebild kann jedoch auf einen entzündlichen Abdominalprozess hinweisen. In der Bildgebung stellen sich die Tumoren meist schlecht abgrenzbar, gemischt in Echogenität, Dichte bzw. Signalintensität und mit kraftigem randständigen, ggf. septalen Enhancement dar. Eine histologische Klärung ist fast immer erforderlich. An Differenzialdiagnosen sind entzündliche sowie maligne Raumforderungen zu berücksichtigen.

7.5.1.2
Maligne primäre Tumoren der Leber

Primäre maligne Lebertumoren gehören zu den häufigsten Tumorentitäten mit einer weltweiten Inzidenz von etwa 1 Mio./Jahr. Männer sind dabei etwa 4-mal häufiger betroffen als Frauen.

Dabei ist das von den Hepatozyten ausgehende *hepatozelluläre Karzinom (HCC)* der häufigste maligne Lebertumor des Erwachsenenalters in Westeuropa (90%). Weitere 5–10% der malignen Tumoren gehen von den intrahepatischen Gallengängen aus und werden daher als *cholangiozelluläre Karzinome (CCC)* bezeichnet. Einzelne Fälle einer kombinierten Entität von HCC und CCC wurden bevorzugt aus Südostasien berichtet, ebenso wie das gleichzeitige Auftreten eines CCC im linken Leberlappen bei Vorliegen eines HCC im rechten Leberlappen.

Alle übrigen Tumorentitäten wie fibrolamelläre Karzinome, maligne epitheloide Hämangioendotheliome, Angiosarkome der Leber („Thorotrast-Tumor"), biliäre Zystadenokarzinome und embryonale Sarkome sind sehr selten. Sie machen zusammen um 5% der primären malignen Lebertumoren aus.

Im Kindesalter ist das Hepatoblastom, das von embryonalen bzw. fetalen Hepatozyten ausgeht, der häufigste primäre maligne Lebertumor (54%), gefolgt vom HCC (35%).

Hepatozelluläres Karzinom (HCC)

Das HCC ist eine maligne epitheliale Neoplasie der Leberparenchymzellen.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Das HCC ist der häufigste primäre maligne Lebertumor im Erwachsenalter, sowie der zweithäufigste primäre maligne Lebertumor im Kindesalter. Weltweit betrachtet ist die Häufigkeit des Auftretens eines HCC jedoch sehr unterschiedlich. Sie wird nach Inzidenzzonen eingeteilt und hängt u. a. direkt mit dem prozentualen Anteil der Hepatitis-B-Virus- (HBV-) Träger in der Bevölkerung zusammen. Man unterscheidet eine *Hochinzidenzzone* (30–120/100.000; 6–14% HBV-Träger), die China, Südostasien und Afrika (Südsahara) umfasst, von der *Mittelinzidenzzone* (8–25/100.000; 2–5% HBV-Träger) zu der Japan und Südeuropa zählen. Zu der *Niederinzidenzzone* (1–4/100.000; <0,5% HBV-Träger) gehören die USA sowie Nord- und Mitteleuropa.

Das Manifestationsalter liegt in der Hochinzidenzzone zwischen dem 30. und 45. Lebensjahr, in der Niederinzidenzzone meist nach dem 50. Lebensjahr mit einem Altersgipfel in der 6. bis 7. Lebensdekade. Im Kindesalter weist das HCC 2 Erkrankungsgipfel auf: zwischen 2 und 4 Jahren und zwischen 12 und 14 Jahren. Bei Kindern unter 3 Jahren tritt das HCC selten auf.

Männliche Patienten sind generell häufiger betroffen als weibliche, was auch im Kindesalter der Fall ist. In Niederinzidenzzonen beträgt das Verhältnis von Männern zu Frauen 2,5:1, in Hochinzidenzzonen 8:1.

Von den HCC treten weltweit etwa 30% postzirrhotisch auf. HCC in nichtzirrhotischen Lebern werden vor allem in den Gebieten mit hoher Inzidenz beobachtet. In Europa und Nordamerika entwickeln sich 80% der HCC auf dem Boden einer posthepatitischen oder nutritiv-toxisch bedingten Zirrhose. Die Assoziation mit der Leberzirrhose ist im Kindesalter weniger häufig, aber immerhin leiden 50% der Kinder mit HCC unter chronischen Erkrankungen wie Tyrosinämie, Zystinose, Glykogenose Typ I, Gallengangsatresie, Alagille-Syndrom, α_1-Antitrypsin-Mangel, Wilson-Syndrom oder chronischer Hepatitis.

Letztlich konnte bisher nicht geklärt werden ob die Zirrhose per se als Präkanzerose des HCC anzusehen ist oder die sie auslösenden Faktoren. Ebensowenig ist bisher nachgewiesen, inwieweit die Limitation der Prognose des Patienten mit HCC vom Tumor selbst oder der bereits vorbestehenden Zirrhose bestimmt wird.

Trotz zahlreicher epidemiologischer Studien scheint auch weiterhin die Rolle des HBV und HCV als direktes Kanzerogen des HCC unklar. So konnte einerseits eine strenge Korrelation zwischen HBV-Trägern und einer erhöhten Inzidenz des HCC nachgewiesen werden. Andererseits scheinen die klinischen Bilder von Patienten mit HCC und chronischer HBV-Trägerschaft regional deutlich zu variieren. Gleiches gilt für Patienten mit HCC und chronischer HBV- bzw. HCV-Trägerschaft. Der Altersgipfel der Entwicklung eines HCC liegt bei chronischen HBV-Trägern bei etwa 52 Jahren, für chronische HCV-Träger bei etwa 62 Jahren. Demgegenüber liegt das typische Zeitintervall für die Entstehung eines HCC nach erfolgter Transfusion mit HBV-infiziertem Blut bei 40–50 Jahren, für die HCV-infizierte Blutübertragung bei etwa 30 Jahren.

Als weitere relevante Kanzerogene neben der HBV- und HCV-Infektion gelten heute alimentäre Faktoren wie Alkohol und Zigarettenkonsum sowie die Autoimmunhepatitis. Die Ernährung mit feucht gelagertem Getreide oder Reis, welches das Gift Aflatoxin des Schimmelpilzes Aspergillus enthält, stellt vorwiegend in Afrika und Südostasien ein Problem dar. Medikamenteneinnahme (östrogene Steroide), metabolische Erkrankungen (Hämochromatose, Morbus Wilson, α_1-Antitrypsin-Mangel, Tyrosinämie Typ 1, Galaktosämie, Glykogenose) und die damit verbundene Leberzirrhose als irreversibler Endzustand sind weitere ätiologische Faktoren. Besondere Bedeutung kommt dabei der kryptogenen Leberzirrhose zu. Die PBC ist hingegen als Präkanzerose des CCC und nicht des HCC anzusehen.

Morphologisch und makroskopisch präsentiert sich das HCC in 4 verschiedenen Wachstumsformen, die für die Bildgebung relevant sind. Man unterscheidet

- den infiltrativen (33%),
- den expansiven (solitärer Knoten oder multiple Knoten; 18%),
- den gemischt infiltrativ-expansiven (42%) und
- den diffusen Typ (5%).

Histologisch wird das HCC in 4 Malignitätsgrade unterteilt (G1: hoch differenziert, G4: undifferenziert) und weist die in Tabelle 7.15 aufgeführten Untertypen auf. Darüber hinaus tritt das HCC noch in den zytologischen Varianten des Verfettungstyps, Klarzelltyps und Riesenzelltyps auf. Die Metastasierung des HCC erfolgt je nach Typ lymphogen in die Lymphknoten der Leberpforte und hämatogen am häufigsten in die Lunge, in das Skelettsystem, die Nebennieren und das ZNS.

Die Staging-Einteilung des HCC erfolgt nach den Kriterien der UICC nach TNM (Tabelle 7.16) und

Tabelle 7.15. Histologische Untergruppen des HCC. (Nach Anthony 1994 und Hirohashi et al. 2000)

Muster	Kriterium
Architektonisch	Trabekulär-sinusoidal Pseudoglandulär-azinär Kompakt/solide Szirrös
Zytologisch	Pleomorphzellig Klarzellig Sklerosierend Sarkomatös Fettig degeneriert Gallenproduktion Mallory-Körperchen Globuläre Hyalinkörperchen α_1-Antitrypsin-Einschlüsse Milchglaseinschlüsse
Histologisch	Fibrolamellär Kombiniert hepatozellulär-cholangiozellulär Undifferenziert

Tabelle 7.16. TNM-Klassifikation der Tumoren von Leber und intrahepatischen Gallengängen. (Nach UICC 2002)

TNM	Beschreibung
Primärtumor (T)	
Tx	Primärtumor nicht beurteilbar
T0	Kein Primärtumor nachweisbar
T1	Singulärer Tumor ohne Gefäßinfiltration
T2	Singulärer Tumor mit Gefäßinfiltration *oder* Multiple Tumoren ≤5 cm
T3	Multiple Tumoren >5 cm *oder* Tumoreinbruch in einen Hauptast der Pfortader oder der Lebervenen
T4	Tumor mit Wachstum per continuitatem in benachbarte Organe mit Ausnahme der Gallenblase *oder* Mit Perforation des viszeralen Peritoneums
Regionale Lymphknoten (N)	
Nx	Regionale Lymphknoten nicht beurteilbar
N0	Keine regionären Lymphknotenmetastasen nachweisbar
N1	Regionale Lymphknotenmetastasen
Fernmetastasen (M)	
Mx	Fernmetastasen nicht beurteilbar
M0	Keine Fernmetastasen nachweisbar
M1	Fernmetastasen

hieraus resultierenden Stadien (Tabelle 7.17). Diese Klassifikation findet für alle intrahepatischen primären Lebertumoren Anwendung. Eine an klinischen Kriterien orientierte und zur Abschätzung der Prognose verwendete Einteilung des HCC beschreibt die Klassifikation nach Okuda von 1984 (Tabelle 7.18), die weiterhin in Gebrauch ist.

Tabelle 7.17. Stadieneinteilung der Tumoren von Leber und intrahepatischen Gallengängen. (Nach UICC 2002)

Stadium	T-Kategorie	N-Kategorie	M-Kategorie
I	T1	N0	M0
II	T2	N0	M0
IIIA	T3	N0	M0
IIIB	T4	N0	M0
IIIC	T0–T4	N1	M0
IV	T0–T4	N0–N1	M1

Klinische Symptomatik

Bei Kindern fällt das HCC den Eltern oder dem Kinderarzt im Rahmen der Vorsorgeuntersuchungen meist als tastbare Resistenz auf. Anorexie, Gewichtsverlust, Erbrechen, Ikterus und Bauchschmerzen können auftreten und sind häufiger als beim Hepatoblastom. Laborchemisch wird das Alphafetoprotein (AFP) bei Kindern mit HCC in 40–50% der Fälle erhöht.

Auch beim erwachsenen Patienten stehen uncharakteristische Beschwerden wie Gewichtsverlust, Druck und Schmerzen im rechten Oberbauch, Appetitlosigkeit und Abgeschlagenheit im Vordergrund. Die Symptomatik wird bei schon bestehender Zirrhose wesentlich durch diese geprägt und bestimmt. Eine rasche Verschlechterung des allgemeinen klinischen Zustands oder das plötzliche zusätzliche Auftreten der genannten Symptome bei zuvor gut kompensierter Zirrhose muss an ein Karzinom denken lassen. Gleiches gilt bei rasch sich entwickelnder Dekompensation der Zirrhose mit Ösophagusvarizen, Blutungen, Aszites und schließlich Ikterus.

Tabelle 7.18. Klassifikation des HCC. (Nach Okuda et al. 1984)

Parameter	Messwert	Punkte
Tumorgröße	>50% der Leber <50% der Leber	1 0
Aszites	Vorhanden Nicht vorhanden	1 0
Serumalbuminwert	>3 g/dl <3 g/dl	1 0
Serumbilirubinwert	>3 mg/dl <3 mg/dl	1 0
Stadium 1		**0**
Stadium 2		**1–2**
Stadium 3		**3–4**

Auch ohne vorherige Zirrhose treten die unspezifischen Symptome auf. Sie entwickeln sich jedoch wesentlich langsamer, und die Leberwerte (AP, γ-GT, GPT und GOT) bleiben lange normal. Die Leber ist meist groß, sehr derb und mit harten Knoten zu tasten. Eine Erhöhung der alkalischen Phosphatase gilt als wichtig. Auch bei Erwachsenen ist das AFP als Tumormarker von großer Bedeutung. Werte >200–400 ng/ml gelten als dringend verdächtig auf das Vorliegen eines HCC und werden von einigen Arbeitsgruppen auch ohne bildgebend-morphologischen Tumornachweis als beweisend angesehen.

Therapeutisch stehen für Patienten mit HCC Stadium I und II abhängig von der Ausprägung der Leberzirrhose die Leberteilresektion, lokal ablative Verfahren (Radiofrequenzablation), die lokale Injektionstherapie mit Äthanol oder ggf. die Transplantation zur Verfügung. Deutlich eingeschränkter und prognostisch schlechter sind die Therapieoptionen bei den Stadien III und IV. Lediglich bei Patienten ohne Zirrhose kommen hier resektive Verfahren wie die Hemihepatektomie in Betracht. Die am häufigsten angewendete Therapieform ist jedoch in diesen Stadien die kathetergestützte Chemoembolisation (TACE) mit einer Kombination von lokal applizierten Chemotherapeutika (z. B. Cisplatin, Doxorubicin, Mitomycin C) und das zuführende Gefäß verschließenden Mikropartikeln. Alternativ werden innerhalb klinischer Studien systemische Chemotherapieansätze verfolgt. Dennoch ist die Prognose mit einer Mortalität von 90 %, einer Resektabilitätsrate von 17 %, einer durchschnittlichen Überlebenszeit von 6 Monaten und einer Fünfjahresüberlebensrate von 30 % schlecht.

Radiologische Symptomatik

Im Kindesalter ähneln sich die Erscheinungsbilder von Hepatoblastom und HCC so sehr, dass eine Unterscheidung in der Bildgebung nicht sicher möglich ist. Ähnlich schwierig ist bei vorhandener Leberzirrhose beim Erwachsen die Differenzierung von Regeneratknoten und kleinem Tumorknoten. Aufgrund der verschiedenen histologischen Typen und morphologisch unterschiedlichen Wachstumsformen ist das Erscheinungsbild des HCC in allen bildgebenden Verfahren entsprechend vielgestaltig. Solide oder vornehmlich solide Tumoren mit oder ohne Tumorkapsel, die Einblutungen und Verkalkungen oder Narben aufweisen, mit und ohne Satelliten, kommen neben zystisch-nekrotischen Tumoren mit intratumoralen Septen und diffus wachsenden Tumoren vor.

Merke ! Wichtig ist es, auf Tumorthromben in den Lebervenen und der Pfortader zu achten, da diese als Hinweis auf eine Gefäßinvasion anzusehen und damit entscheidend für das Staging des HCC sind.

In der *Sonographie* ist das HCC meist inhomogen aufgrund der Tumornekrosen und Einblutungen, wobei der solide Tumoranteil meist etwas echoärmer als das normale Leberparenchym ist. Bei fettigem Umbau zeigt die Läsion auch echoreiche Areale und ist damit ggf. mit einem Hämangiom zu verwechseln. Eine Pseudokapsel kann als echoarmes Band erkennbar sein. In der *Farbdopplersonographie* zeigt sich eine hypervaskularisierte Läsion mit Gefäßshunts, wobei kleine HCC nicht sicher von Hämangiomen und Metastasen unterschieden werden können. Nach *intravenöser Kontrastmittelgabe* erkennt man vergleichbare Enhancement-Muster wie in der CT.

In der *Nativ-CT* muss zwischen nichtzirrhotischer und zirrhotischer Leber unterschieden werden. Das HCC in einer nichtzirrhotischen Leber stellt sich je nach Wachstumstyp entweder als eine größere, solitäre, schlecht abgrenzbare hypodense Raumforderung mit Nekrose, Fett oder Verkalkungen dar. Die Form mit multifokalen, gut abgrenzbaren, hypodensen Herden zeigt hingegen selten zentrale Nekrosen. Als Mischform ist eine große hypodense Raumforderung mit begleitenden Satellitenherden anzusehen. In einer zirrhotisch umgebauten Leber hingegen können alle beschriebene Wachstumstypen iso-hypodens, in Einzelfällen auch hyperdens sein (Abb. 7.144 a). Sie sind generell schlecht vom umgebenden Lebergewebe zu differenzieren. Extrahepatisch zeigen sich Aszites und Varizen.

Nach Kontrastmittelgabe erkennt man in der arteriellen Phase der *Mehrphasen-CT* bei kleinen Herden ein starkes und frühes Enhancement im Sinne einer Hyperperfusion. Größere Herde zeigen zumeist ein inhomogenes Enhancement, ggf. mit Nachweis im Rahmen der Zirrhose veränderter Korkenziehergefäße sowie Perfusionsdefekte der umgebenden Leberabschnitte durch arterielle Minderperfusion. In der portalvenösen Phase signalisieren keilförmige Perfusionsdefekte Tumorthromben in der Pfortader und die fehlende Lebervenendarstellung ein durch venöse Thromben ausgelöstes Budd-Chiari-Syndrom. Der Tumorknoten selbst zeigt meist ein inhomogenes, gegenüber dem umgebenden Lebergewebe vermindertes Kontrastmittel-Enhancement (Abb. 7.144 b, c). Die früher häufig durchgeführten kombinierten CT-Verfahren in Form der CTHA oder der CTAP haben heute im Routinebetrieb keine Bedeutung mehr.

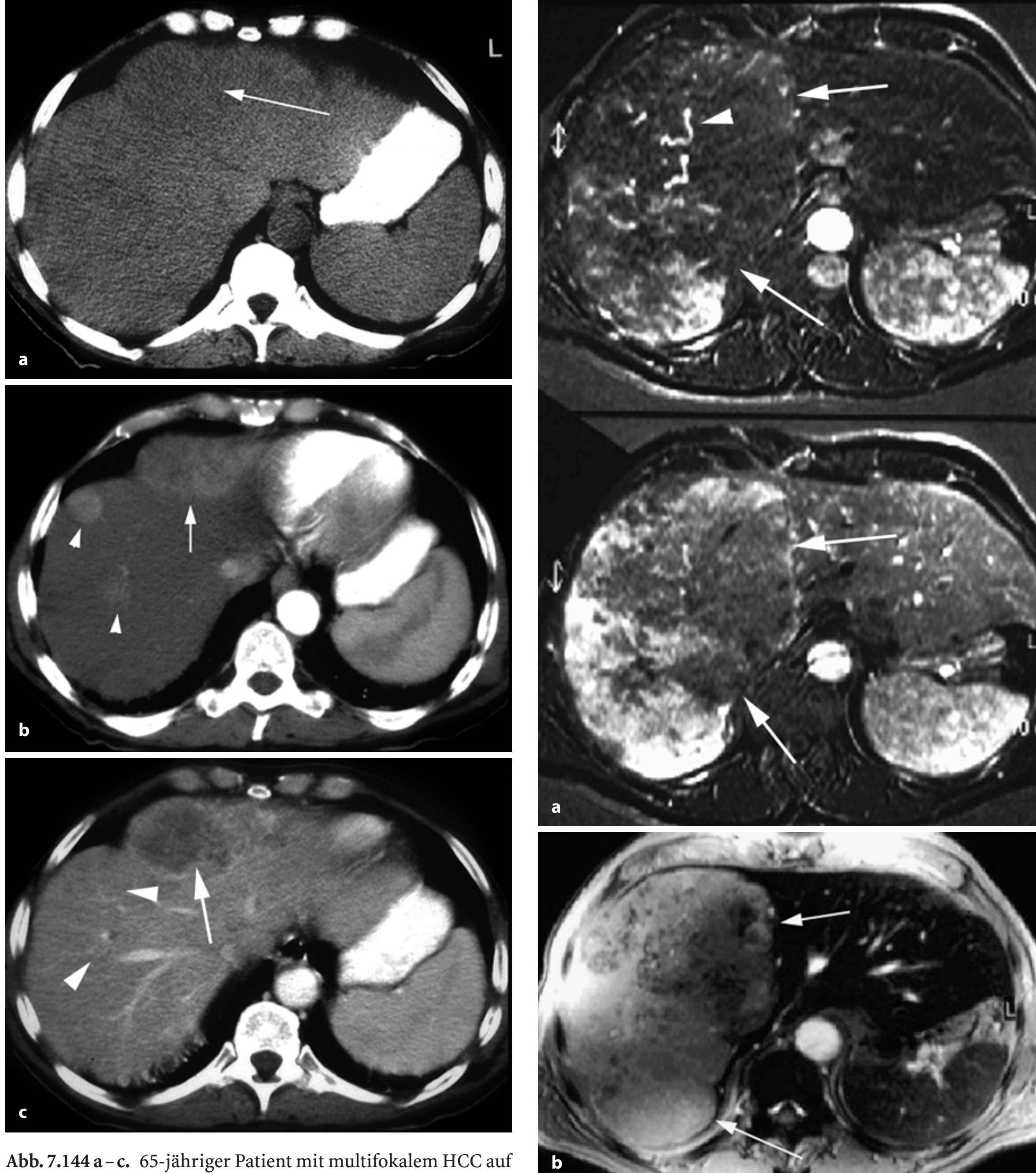


Abb. 7.144 a – c. 65-jähriger Patient mit multifokalem HCC auf dem Boden einer Hepatitis-induzierten Leberzirrhose. **a** In der Nativ-CT inhomogene Parenchymstruktur der Leber. Aufgrund der Vorwölbungen der Kapsel dringender Verdacht auf maligne fokale Läsion (*Pfeil*). Keine Verkalkungen. **b** Während der arteriellen KM-Perfusionsphase deutliches Enhancement zahlreicher Herde in beiden Leberlappen (*Pfeilspitzen*). Der größte Herd zeigt ein mäßiges Enhancement (*Pfeil*). **c** In der portalvenösen KM-Phase erneute Maskierung der hypervaskularisierten Herde (*Pfeilspitzen*). Stark hypodense Darstellung des Hauptbefundes (*Pfeil*)

Abb. 7.145 a, b. 61-jähriger Patient mit bekannter alkoholinduzierter Leberzirrhose und großer Raumforderung im rechten Leberlappen. **a** In der dynamischen MRT-Sequenz in T1-Wichtung zeigen die Subtraktionsaufnahmen eine Hypervaskularisation der Raumforderung (*Pfeile*). Zusätzlich in den frühen Aufnahmen (*oben*) Nachweis von korkenzieherartigen Gefäßen (*Pfeilspitze*). In den späten Aufnahmen (*unten*) Nachweis einer deutlich vermehrten Tumorvitalität in den dorsalen Abschnitten der Raumforderung. Nur mäßige Abgrenzbarkeit zum übrigen Lebergewebe. **b** Nach Applikation von SPIO-haltigem Kontrastmittel annähernd homogene Signalintensität des Tumors, jedoch sehr gute Abgrenzbarkeit zum umgebenden Gewebe (*Pfeile*)

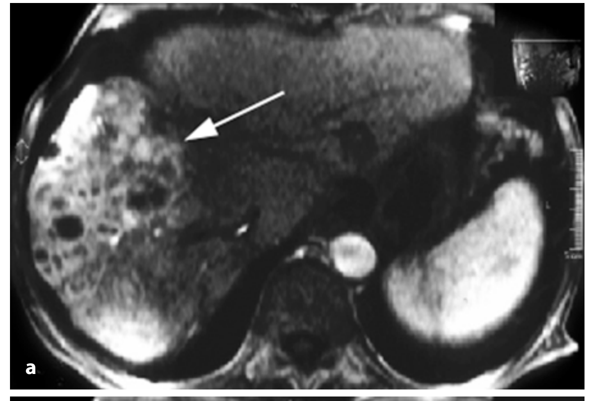
In der *MRT* weist das HCC eine variable Signalgebung auf, die vom Ausmaß der Verfettung, den fibrotischen und nekrotischen Anteilen abhängt. In einer normalen Leber ist das HCC in T1-Wichtung hypobis isointens und in T2-Wichtung leicht hyperintens. Bei hohem Fettanteil kann das Signal in T1-Wichtung auch leicht hyperintens zum umgebenden Lebergewebe sein. Liegt eine Zirrhose vor, ist die Abgrenzung des HCC von nodulären Umbauten und Regeneratknoten häufig schwierig. Allerdings stellen sich Regeneratknoten in T1-Wichtung vermehrt signalreich und iso- bis hypointens in T2-Wichtung dar. Einen verbesserten Kontrast kann man in zahlreichen Fällen durch fettsaturierte T2-gewichtete Sequenzen erreichen, die die Unterscheidung erleichtern. Nach Applikation von extrazellulärem Kontrastmittel auf Gadolinium-Basis zeigt sich beim kleinen multifokalen HCC, analog der CT, ein deutliches Kontrastmittel-Enhancement in der arteriellen Phase. Beim großen HCC findet sich häufiger eine unspezifische Kontrastmittelaufnahme, die zentral oder peripher, homogen oder ringförmig sein kann (Abb. 7.145 a, Abb. 7.146 a–c).

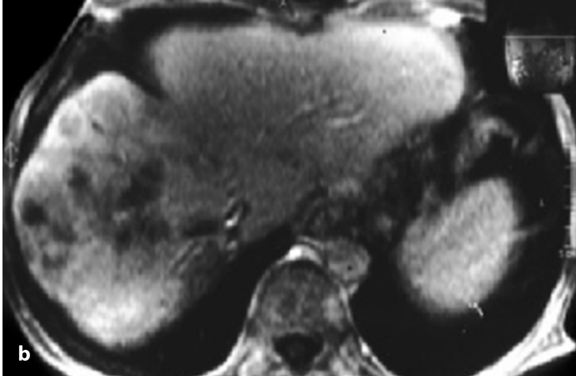
Insbesondere beim Nachweis eines HCC sind organspezifische Kontrastmittel auf Eisenbasis („*s*uper *p*aramagnetic *i*ron *o*xid"/SPIO) von erheblichem diagnostischen Nutzen. Der Kontrast zwischen zirrhotischer Leber und HCC wird dadurch erhöht und die Detektion verbessert (s. Abschn. 7.1.1.3; Abb. 7.145 b, Abb. 7.148 a). Weitere organspezifische Kontrastmittel auf Mangan- oder Gadolinium-Basis haben sich in der Diagnostik des HCC hingegen in der täglichen Routine nicht durchgesetzt.

Die *Katheterangiographie* spielt heute keine Rolle mehr in der Primärdiagnostik des HCC, sondern kommt im Rahmen der Chemoembolisation (TACE) therapeutisch zum Einsatz (Abb. 7.147, Abb. 7.148 b). *Konventionelle nuklearmedizinische Verfahren* finden ebenfalls keine Anwendung mehr beim HCC.

Zur *PET-CT* beim HCC liegen bisher noch keine ausreichenden klinischen Daten vor. Analog zu anderen Tumorentitäten scheint jedoch der Ausschluss eines extrahepatischen Tumorbefalls und die Kontrolle interventioneller Therapien erfolgversprechend.

Von besonderer Bedeutung ist die *native CT-Untersuchung* im Rahmen der Beurteilung des postinterventionellen Verlaufs nach TACE. Das applizierte Lipiodol akkumuliert sich in den embolisierten Tumorknoten und kann so zur Dokumentation des Therapieerfolgs verwendet werden. Eine erste Untersuchung sollte dazu am Tag nach der ersten TACE zur Ausgangsbeurteilung durchgeführt werden.





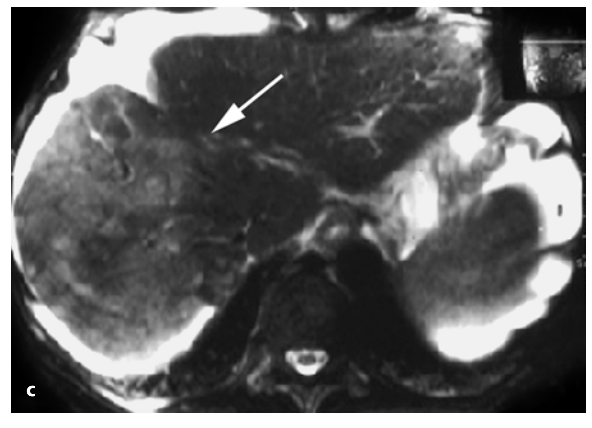


Abb. 7.146 a–c. 69-jähriger Patient mit Verdacht auf diffus infiltrierendes HCC auf dem Boden einer langjährigen Leberzirrhose. **a** In der dynamischen MRT-Untersuchung in der arteriellen KM-Perfusionsphase in T1-Wichtung deutliches Enhancement im Bereich des Tumors mit schlechter Abgrenzbarkeit zur Umgebung (*Pfeil*). **b** Während der portalvenösen KM-Durchströmung nur geringes Enhancement des Tumors gegenüber dem benachbarten Leberabschnitt. **c** Nur unzureichende Abgrenzbarkeit von Tumor und nichtbefallenen Lebergewebe in der nativen T2-Wichtung (*Pfeil*). Perihepatischer Aszites

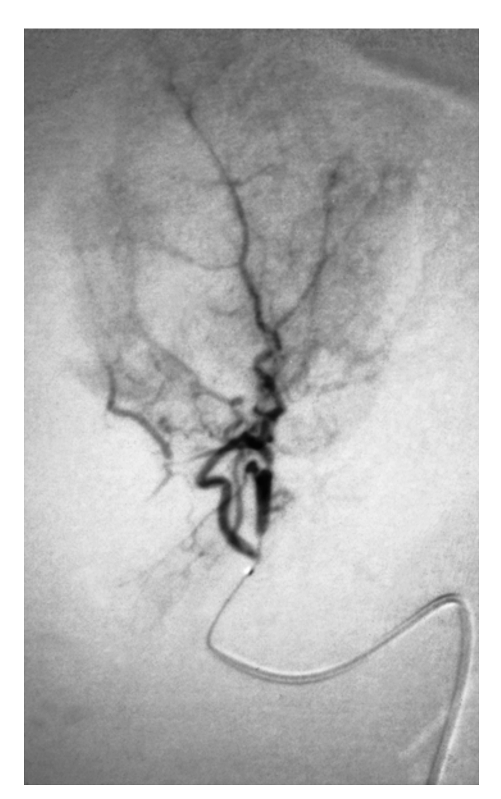
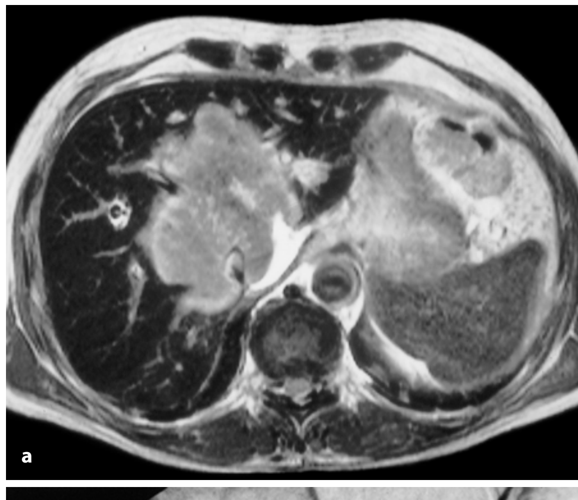


Abb. 7.147. 48-jähriger Patient mit bekanntem HCC bei langjähriger Leberzirrhose. Katheterangiographische Darstellung der Feeder-Gefäße des Tumors nach superselektiver Sondierung im Rahmen der TACE-Vorbereitung



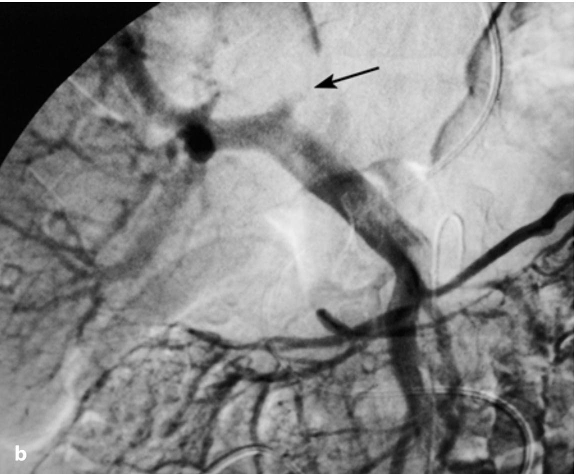


Abb. 7.148 a, b. 49-jähriger Patient mit zentralem HCC. **a** Im axialen MRT-Bild in Protonenwichtung nach Applikation SPIO-haltigen Kontrastmittels gute Abgrenzbarkeit von zentralem Tumor und umgebendem Lebergewebe. Verdacht auf Infiltration in den linken Pfortaderast. **b** Die Katheterangiographie in der portalen Phase zeigt einen Verschluss des linken Pfortaderhauptstamms unmittelbar in der Pfortadergabel (*Pfeil*) durch Tumoreinbruch

Differenzialdiagnose

Differenzialdiagnostisch sollten bei Kindern vor allem Hepatoblastom, undifferenziertes embryonales Sarkom, mesenchymales Hamartom und Rhabdomyosarkom in Erwägung gezogen werden. Bei Erwachsenen sind CCC, Regeneratknoten im Rahmen der Leberzirrhose, hypervaskularisierte Metastasen, kleine Hämangiome und Sarkome abzugrenzen.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Die Abdomensonographie dient als erste Übersichtsuntersuchung vor allem auch zur Beurteilung des Ausmaßes und Kompensationsgrades einer Leberzirrhose. Schnittbildverfahren der ersten Wahl ist allerdings die triphasische CT (nativ, arteriell, portalvenös), wenn möglich mit Sekundärrekonstruktionen der Gefäße aus MSCT-Datensätzen. Bei ausgeprägter Leberzirrhose und unzureichender Abgrenzung der Tumorknoten muss eine MRT erfolgen. Diese sollte native und dynamische Sequenzen nach Injektion extrazellulären Kontrastmittels, ggf. auch Sequenzen nach Applikation organspezifischen Kontrastmittels auf SPIO-Basis umfassen. Beim Kind wird primär nach der Sonographie die MRT angestrebt. Auf SPIO-haltige Kontrastmittel kann hierbei verzichtet werden.

Eine Katheterangiographie wird ausschließlich unter therapeutischen Gesichtspunkten zur Durchführung einer TACE eingesetzt. Die Kontrolle dieser Therapie erfolgt über die Nativ-CT am Folgetag mit Dokumentation der Lipiodol-Anreicherungen.

Merke ! Das HCC ist der häufigste maligne Tumor der Leber im Erwachsenenalter und kommt auch bei Kindern vor. Neben der Durchseuchung mit dem Hepatitis-B-Virus sind eine Vielzahl kanzerogener Noxen bekannt. Die Leberzirrhose geht in vielen Fällen dem HCC voraus. Morphologisch kann das HCC in vielfältiger Form und mit sehr variablem Erscheinungsbild auftreten. Bildgebend sind neben der orientierenden Sonographie vor allem die triphasische CT und die MRT ggf. nach Applikation organspezifischen Kontrastmittels auf SPIO-Basis indiziert. Die Prognose ist trotz vielfältiger Therapieansätze (Resektion, lokale Ablationsverfahren, Transplantation, TACE) schlecht.

Fibrolamelläres HCC (FL-HCC)

Definition Das FL-HCC ist eine seltene maligne histologische Variante mit einer Häufigkeit von etwa 5% aller HCC.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Der Tumor tritt typischerweise bei Teenagern oder jungen Erwachsenen (Häufigkeitsgipfel bei 23 Jahren) auf, die nicht unter einer Leberzirrhose oder einer anderen Lebererkrankung leiden. Männer und Frauen sind gleich häufig betroffen. Spezifische Risikofaktoren sind nicht bekannt.

FL-HCC kommen etwas häufiger im linken Leberlappen vor und weisen histomorphologisch eine epitheliale und eine bindegewebige Komponente auf. Die epithelialen Zellen besitzen ein eosinophiles, fein granuläres Zytoplasma, der bindegewebige Tumoranteil besteht aus dichtem, relativ azellulärem Kollagen, das lamellenartig angeordnet ist. Die bindegewebigen Anteile strahlen in die epithelialen Tumorzellformationen ein und sind auch für die zentrale Narbenbildung, die bei größeren Tumoren auftritt, verantwortlich.

Das fibrolamelläre Karzinom liegt in 80% intrahepatisch und ist in 20% gestielt. In 80–90% der Fälle findet sich eine solitäre, gut abgrenzbare gelegentlich lobulierte Masse ohne Kapsel, und in 10–15% kommen Satellitenherde vor. Häufig sind extrahepatisch vergrößerte Lymphknoten nachweisbar. Das Staging erfolgt anhand der TNM-Klassifikation und der Stadieneinteilung der intrahepatischen primären Lebertumoren (vgl. Tabelle 7.16, Tabelle 7.17).

Klinische Symptomatik

Die Patienten werden durch eine Hepatomegalie, Schmerzen und durch eine Kachexie, gelegentlich durch einen Ikterus auffällig. Das AFP ist in der Regel nicht erhöht. Therapeutisch stehen eine Leberteilresektion oder die Lebertransplantation im Vordergrund.

Die Prognose des FL-HCC ist deutlich günstiger als die des klassischen HCC, da es zum expansiven Typ gehört, abgekapselt und folglich gut resezierbar ist. Nicht zuletzt aufgrund der fehlenden Leberbegleiterkrankung und des jüngeren Alters der Patienten werden Ein-, Drei- und Fünfjahresüberlebensraten von 90, 75 und 38% berichtet.

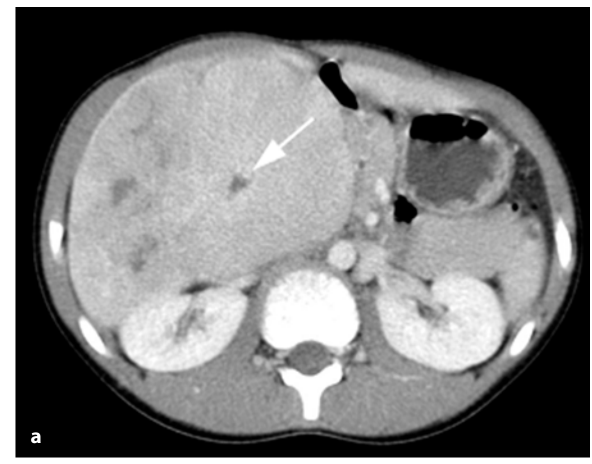
Radiologische Symptomatik

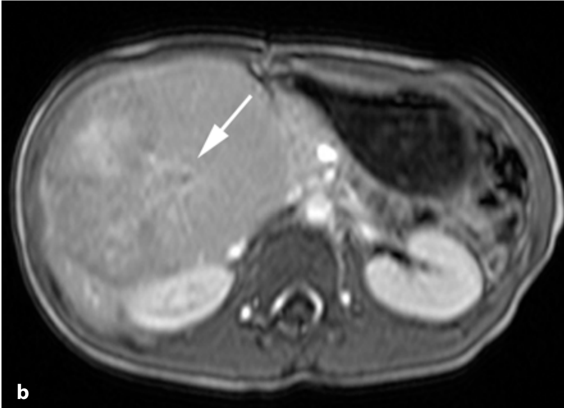
Sonographisch zeigt sich eine große, solitäre, gut abgrenzbare und lobulierte Raumforderung mit variabler Echogenität und einer zentralen echoreichen Narbe. Mit Hilfe der *Farbdopplersonographie* kann eine Differenzierung der zentralen Narbe und damit eine Abgrenzung zur FNH erfolgen. Wird intravenös appliziertes Kontrastmittel verwendet, lässt sich ein vergleichbares Kontrastmittelverhalten zur CT dokumentieren.

In der *Nativ-CT* findet sich eine gut abgrenzbare hypodense und heterogene intrahepatische Raumforderung, die eine hypodense Narbe und Septen aufweist. Verkalkungen und Nekrosen sind häufig, Einblutungen werden selten beobachtet. Nach Kontrastmittelgabe nimmt das FL-HCC in der früharteriellen Phase stark Kontrastmittel auf, in der portalvenösen Phase ist die Läsion iso- oder hypodens im Vergleich zum Leberparenchym (Abb. 7.149 a). In der Spätphase erscheint der Tumor isodens zum Lebergewebe, die Narbe und die Septen hyperdens.

Mit der *MRT* lassen sich die zentrale sternförmige Narbe und die Septen sowohl in der T1- als auch in T2-Wichtung signalarm nachweisen (Abb. 7.149 b, c). Dieses Charakteristikum ermöglicht es häufig, den Tumor von der FNH abzugrenzen, bei der die zentrale Narbe in T2-Wichtung signalreich ist. Das fibrolamelläre Karzinom erscheint in T1-Wichtung homogen und leicht hypointens, in T2-Wichtung heterogener und hyperintens. Nach Kontrastmittelgabe zeigt der Tumor, analog zur CT, eine starke heterogene Kontrastmittelaufnahme in der arteriellen und portalvenösen Phase. Die Narbe und die Septen nehmen kein Kontrastmittel auf. In der Spätphase erscheint der Tumor dann etwas homogener, wobei die Narbe ein partielles Kontrastmittel-Enhancement aufweist.

Liegen Satellitenherde vor, zeigen diese in allen bildgebenden Verfahren der Hauptläsion vergleichbare bildmorphologische Charakteristika.





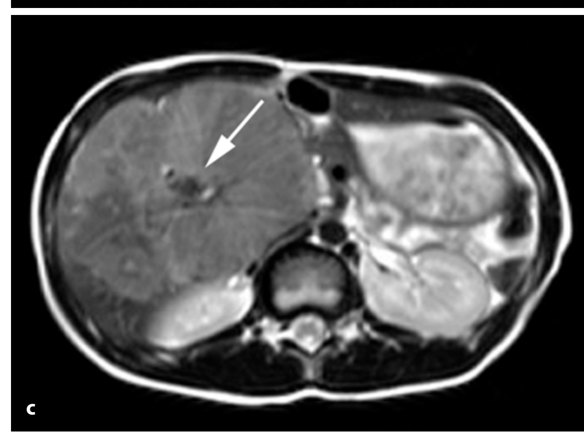


Abb. 7.149 a–c. 12-jähriger Junge mit fibrolamellärem Karzinom. **a** In der kontrastverstärkten CT in der portalvenösen Phase gute Abgrenzbarkeit des im rechten und linken Leberlappen gelegenen Tumors. Sternförmige Narbe ohne KM-Aufnahme (*Pfeil*). **b, c** Axiale MRT-Bilder in T1-Wichtung nach KM-Applikation und nativ T2-Wichtung. Gute Abgrenzbarkeit des Tumors und signalarme Darstellung des Zentrums in T1- und T2-Wichung (*Pfeile*). Hier kein Kontrastenhancement

Nuklearmedizinische Verfahren und die *Katheterangiographie* spielen in Diagnostik und Therapie des FL-HCC keine Rolle.

Differenzialdiagnose
Als wichtigste Differenzialdiagnosen sind das HCC, die FNH, das Riesenhämangiom und das CCC anzusehen.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie
Nach der primär durchzuführenden Sonographie einschließlich Farbdopplerverfahren zur Abgrenzung einer FNH sollte die weitere Abklärung durch die triphasische CT (nativ/arteriell/portalvenös) oder die MRT mit dynamischer Sequenz nach Kontrastmittelgabe erfolgen.

Merke ! Das FL-HCC ist eine seltene maligne histologische Variante des HCC, die weder mit einer Leberzirrhose noch mit Virusinfektionen assoziiert ist, und die bei jüngeren Patienten auftritt. Größere FL-HCC weisen eine zentrale Narbe auf und sind meistens solitäre, lobulierte und gut abgrenzbare Tumoren. Diagnostisch wegweisend ist die triphasische CT oder die MRT mit dynamischer Kontrastmittelsequenz. Als relevante Differenzialdiagnosen müssen das HCC und die FNH beachtet werden. Therapie der Wahl ist die Leberteilresektion oder die Lebertransplantation. Die Prognose ist deutlich günstiger als beim HCC.

Hepatoblastom

Definition Das Hepatoblastom ist ein seltener, bösartiger embryonaler Lebertumor, der sich von den Leberstammzellen herleitet.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen
Trotz seines seltenen Auftretens ist das Hepatoblastom der häufigste maligne Lebertumor und nach dem Wilms-Tumor und dem Neuroblastom der dritthäufigste intraabdominelle maligne Tumor im Kindesalter. Jungen sind etwa 2- bis 3-mal häufiger betroffen als Mädchen. Der Tumor tritt vorwiegend unifokal bei Kindern unter 3 Jahren auf. Als Risikofaktoren gelten u. a. das Beckwith-Wiedemann-Syndrom, die Hemihypertrophie, die Alkoholfetopathie, das Gardner-Syndrom, die Glykogenose Typ I, die familiäre Polyposis coli und die Gallengangsatresie.

Die genaue Ätiologie der Hepatoblastome ist unbekannt. Sie gelten als embryonale, d. h. pränatal determinierte Tumoren. Ihre Entstehung aus primitivem Leberblastem gilt als gesichert. Histologisch ist das Hepatoblastom aus einer epithelialen und mesenchymalen Komponente aufgebaut und entspricht

Tabelle 7.19. Stadieneinteilung des Hepatoblastoms nach der Children's Cancer Study Group

Stadium	Ausdehnung/Resektabilität
I	Tumor komplett resezierbar
IIA	Tumor komplett resezierbar nach neoadjuvanter Chemo- oder Strahlentherapie
IIB	Tumor makroskopisch komplett resezierbar, jedoch lokale mikroskopische Tumorresiduen
IIIA	Großer Primärtumor mit Befall beider Leberlappen, keine komplette Tumorresektion
IIIB	Zusätzlich zu IIIA lokoregionale Lymphknotenmetastasen
IV	Fernmetastasen, unabhängig von der Ausdehnung des Primärtumors

somit einem embryonalen Lebermischtumor. Die Metastasierung erfolgt am häufigsten in die Lunge, in abdominelle Lymphknoten und in das ZNS.

Die Hepatoblastome sind häufiger im rechten als im linken Leberlappen lokalisiert, kommen aber in etwa einem Drittel der Fälle auch als multifokale Läsionen in beiden Leberlappen vor. In der Regel handelt es sich um einen solitären, gut abgrenzbaren Tumor mit einer Pseudokapsel, der zur Infiltration in das Pfortadersystem und die Lebervenen neigt und Verkalkungen aufweisen kann.

Zum Staging findet die Klassifikation der primären intrahepatischen Lebertumoren analog Anwendung (vgl. Tabelle 7.16, Tabelle 7.17). Eine Stadieneinteilung des Hepatoblastoms nach chirurgischen und hieraus resultierenden prognostischen Kriterien, die auf den Studien der „Children's Cancer Study Group" basieren, ist in der Tabelle 7.19 dargestellt.

Klinische Symptomatik

Klinisch fallen Hepatoblastome meist als zufällig getastete Resistenz auf. Beeinträchtigte Leberfunktion mit Ikterus, erhöhte Transaminasen im Serum und Blutungsneigung spielen in der Regel keine Rolle. Bei Patienten mit fortgeschrittenem Tumorleiden können Anorexie, Gewichtsverlust, Erbrechen und Bauchschmerzen sowie gelegentlich auch Fieber beobachtet werden.

Als spezifisch ist eine Erhöhung des Tumormarkers AFP im Serum anzusehen. Typischerweise liegen die AFP-Werte zwischen 1000 und 100.000 ng/ml. Das AFP hat außerdem eine wesentliche Bedeutung als Verlaufsparameter im Rahmen der neoadjuvanten Chemotherapie.

Die operative Entfernung des Hepatoblastoms ist die Therapie der Wahl. Primär nicht resezierbare Hepatoblastome kommen in etwa 56% der Fälle vor. Diese Patienten werden primär einer Chemotherapie unterzogen. Unter Umständen ist eine Lebertransplantation zu erwägen.

Radiologische Symptomatik

Auf *konventionellen Abdomenübersichtsaufnahmen* können eine Hepatomegalie und Verkalkungen hinweisend auf ein Hepatoblastom sein.

In der *Sonographie* ist der Tumor in der Regel inhomogen und etwas echoreicher als das umgebende Lebergewebe. Bedingt durch Nekrosen und Einblutungen kann es zur Darstellung hypoechogener oder echofreier Areale kommen (Abb. 7.150 a). Verkalkungen treten meist infolge einer Chemotherapie auf und können nur bei entsprechender Größe detektiert werden. Infiltrationen in vaskuläre Leitstrukturen der Leber können anhand veränderter Flussmuster in der *Farbdopplersonographie* erfasst werden. Neben der Primärdiagnostik haben die sonogra-

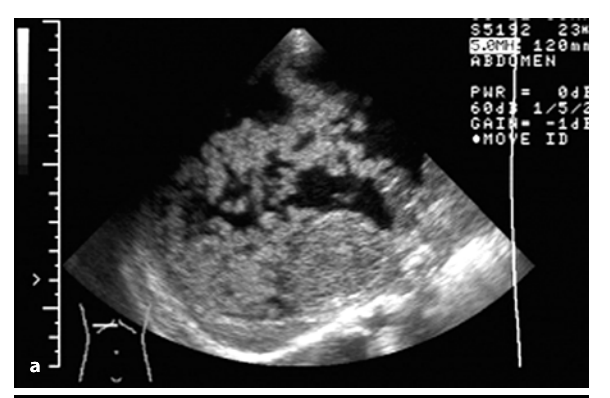


Abb. 7.150 a, b. Knapp einjähriger männlicher Säugling mit unifokalem Hepatoblastom. **a** Im B-Bild-Sonogramm gemischte Binnenstruktur des Tumors bei guter Abgrenzbarkeit zum umgebenden Lebergewebe. **b** Die kontrastverstärkte CT in der portalvenösen Phase zeigt einen weitgehend zystischen Tumor mit paramedian gelegenen soliden Anteilen. Hier Infiltration per continuitatem in die mittlere Lebervene und die V. cava inferior (*Pfeil*)

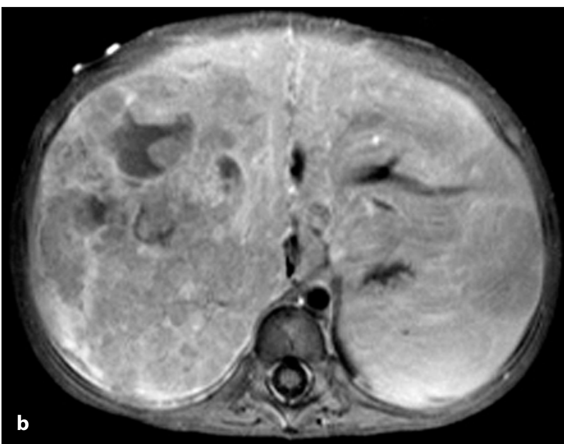


Abb. 7.151 a, b. 2 1/2-jähriges Mädchen mit bekanntem multifokalen Hepatoblastom. **a** In der kontrastverstärkten CT Nachweis zahlreicher, teils konfluierender Herde vor allem im rechten Leberlappen. Intratumorale Verkalkungen (*Pfeil*). **b** Diffuses und unregelmäßiges Enhancement in den verschiedenen Tumorarealen in T1-Wichtung nach KM-Gabe

phischen Verfahren große Bedeutung in der Verlaufskontrolle einer neoadjuvanten Chemotherapie und postoperativ.

Mittels *Nativ-CT* lassen sich Hepatoblastome hypodens, selten isodens im Vergleich zum gesunden Lebergewebe darstellen. Nekrosen und Einblutungen führen zu einem inhomogenen Binnenmuster. Etwa in der Hälfte der Fälle sind Verkalkungen nachweisbar. Nach Kontrastmittelgabe zeigt sich eine inhomogene Kontrastmittelaufnahme mit randständigem Kontrastmittel-Enhancement. Der Tumor nimmt aufgrund seiner Zusammensetzung in der Regel weniger Kontrastmittel auf als das umgebende Lebergewebe. Nur in seltenen Fällen ist ein kräftiges Binnen-Enhancement nachweisbar (Abb. 7.150 b, Abb. 7.151 a). Eine für die Operation entscheidende Beurteilung des Gefäßstatus ist mit Hilfe von MIP-Rekonstruktionen aus arteriellen und venösen *MSCT-Datensätzen* möglich.

In der *MRT* weist das Hepatoblastom in T2-Wichtung eine inhomogene Signalanhebung mit hyperintensen Spots bei Einblutungen und Nekrosen auf. Vor Kontrastmittelgabe ist der Tumor in der T1-Wichtung hypointens im Vergleich zum umgebenden Lebergewebe mit hyperintensen Einlagerungen bei Blutungsherden. Wie in der CT findet sich auch in der MRT nur ein geringes inhomogenes Enhancement nach Applikation extrazellulären Kontrastmittels (Abb. 7.151 b). Fibroseareale zeigen keine Kontrastmittelaufnahme. Auch mit der MRT können in Form der *CE-MRA* der arterielle und portale Gefäßstatus erhoben, eine genaue Segmentzuordnung des Tumors durchgeführt und eventuelle Gefäßinfiltrationen erfasst werden.

Leberspezifische MRT-Kontrastmittel, die *Katheterangiographie* und *nuklearmedizinische Methoden* spielen keine Rolle in der Diagnostik des Hepatoblastoms. Die Diagnose wird immer durch eine Leberbiopsie histologisch gesichert.

Differenzialdiagnose

Differenzialdiagnostisch sollten, neben dem HCC, vor allem das undifferenzierte embryonale Sarkom, das mesenchymale Hamartom und das embryonale Rhabdomyosarkom in Betracht gezogen werden. Vom sehr seltenen hepatischen Teratom sind bislang 24 Fälle in der Literatur beschrieben.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Die Sonographie einschließlich Farbdopplersonographie ist die Methode der Wahl zur Erstdiagnose. Für die Therapieplanung sollte eine MRT einschließlich angiographischer Sequenzen für die Beurteilung des Gefäßstatus erfolgen. Lässt sich der exakte Bezug des Tumors zu den Gefäßen aus der MRT nicht erschließen, muss eine biphasische CT in arterieller und portalvenöser Kontrastmittelperfusionsphase angeschlossen werden.

Merke ! Das Hepatoblastom ist der häufigste maligne Lebertumor im Kindesalter und tritt meist bei Kindern unter 3 Jahren auf. Neben der Bildgebung erfolgt immer eine offene bioptische Abklärung. Da die operative Entfernung des Hepatoblastoms die Therapie der Wahl ist, muss mittels bildgebender Verfahren vor allem der komplette Gefäßstatus und der Bezug des Tumors zu den anatomischen Leitstrukturen evaluiert werden. Dies geschieht durch Sonographie und MRT mit angiographischen Sequenzen, ggf. ergänzt durch die CT mit CTA. Primär nicht resezierbare Hepatoblastome werden einer Chemotherapie unterzogen und wenn möglich anschließend operiert. Eventuell kann eine Lebertransplantation die letzte Option sein.

Cholangiozelluläres Karzinom (CCC)

Definition Das CCC ist ein maligner Tumor, der von den intrahepatischen Gallengangsepithelien ausgeht.

Synonyme: intrahepatisches Cholangiokarzinom und peripheres Cholangiokarzinom.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Etwa 20% aller malignen Lebertumoren entfallen auf das CCC. Außer in Südostasien ist es damit deutlich seltener als das HCC. Hauptmanifestationsalter ist die 6. Lebensdekade. Frauen und Männer sind gleich häufig betroffen.

Die hohe Inzidenz in Südostasien geht vor allem auf eine Infestation mit Leberegeln (Clonorchis sinensis) mit nachfolgender parasitärer Cholangitis und Obstruktion der kleinen intrahepatischen Gallengänge zurück. Diese gilt ebenso als Präkanzerose wie die PSC und die PBC. Als weitere Risikofaktoren gelten Aflatoxin, anabole Steroide, Thorotrast, intrahepatische Gallensteine (besonders in Japan), Choledochuszysten sowie die Colitis ulcerosa. Im Gegensatz zum HCC besteht kein kausaler Zusammenhang mit der nutritiv-toxisch oder viral (HBV/HCV) induzierten Leberzirrhose.

Makroskopisch unterscheidet man beim CCC den *peripheren* vom *zentralhilären Typ (Klatskin-Tumor)*. Letzterer wird bei den Gallenwegstumoren behandelt. Ähnlich wie beim HCC zeigt der Tumor ein knotiges oder diffuses Wachstum, wobei die Schnittfläche durch den großen Bindegewebsgehalt derb-weißlich erscheint. Histologisch handelt es sich in der Regel um gut differenzierte, stark sklerosierende Adenokarzinome. Ausgangszelle des Tumors dürfte die bipotente Vorläuferzelle der Periportalzone sein. Die kubisch-zylindrischen Tumorzellen ahmen gallengangsartige tubuläre Formationen nach, die in einem gefäßarmen Stroma eingebettet sind. Die Tumorzellen können Schleim bilden und exprimieren immunhistochemisch im Gegensatz zu den Hepatozyten das hochmolekulare Zytokeratin CK-19.

Zum Staging des intrahepatischen CCC kommen die TNM-Klassifikation und die Stadieneinteilung, die für alle intrahepatischen primären Lebertumoren Verwendung findet, analog zur Anwendung (vgl. Tabelle 7.16, Tabelle 7.17).

Klinische Symptomatik

Das CCC wächst langsam und ruft wegen seiner meist peripheren Lokalisation erst spät unspezifische klinische Symptome wie Oberbauchschmerzen, Appetitlosigkeit, Gewichtsabnahme und Ikterus hervor. Der Tumor breitet sich zunächst intrahepatisch aus, metastasiert früher als das HCC, und zwar lymphogen (70%) und erst zuletzt hämatogen. Daher besteht zum Zeitpunkt der Diagnose meist eine intrahepatische Cholestase durch Kompression der zentralen Gallengänge sowie eine portale Lymphknotenmetastasierung. Laborchemisch ist zumeist das CEA erhöht, während das AFP keine Rolle spielt.

Therapeutisch wird versucht, den betroffenen Leberabschnitt zu resezieren. Gegebenenfalls ist auch eine Lebertransplantation anzustreben. Nur im palliativen Fall erfolgt eine Ableitung per ERC/PTC.

Radiologische Symptomatik

Sonographisch erkennt man das CCC als unregelmäßig begrenzte, meist inhomogene Raumforderung in der Leberperipherie. Sie ist in den meisten Fällen (75%) hyperechogen und nur in wenigen Fällen (15%) hypo- oder isoechogen. Die betroffenen intrahepatischen Gallengänge imponieren erweitert und können Steine oder echofreies Muzin enthalten.

Computertomographisch stellt sich das CCC nativ als weitgehend homogene intrahepatische Raumforderung mit lobuliertem Rand, vereinzelten Verkalkungen (18%) und unter Umständen hypodensen Satellitenherden (65%) dar. Nach Kontrastmittelgabe kommt es in der arteriellen Perfusionsphase zu einem deutlichen Enhancement der Randbegrenzung des Tumors. Seine Hauptmasse nimmt hingegen langsam von innen nach außen Kontrastmittel auf. In annähernd 75% der Fälle findet sich das maximale Enhancement erst in einer Spätphase und deutlich verzögert gegenüber dem umgebenden Lebergewebe. Dies wird auf den erhöhten Gehalt an fibrösen Strukturen im Stroma des Tumors zurückgeführt. Eine Dilatation der vorgeschalteten Gallengänge findet sich insbesondere beim rein intraluminalen Wachstum. Liegt eine hauptsächlich extraduktale Infiltration vor, so erkennt man eine Kompression der betroffenen Gallengänge ohne eigentlichen intraluminalen Tumornachweis (Abb. 7.152 a).

In der *MRT* dokumentiert sich das CCC als heterogene hypointense Formation in T1-Wichtung und randständig hyperintens mit hypointensem Zentrum in T2-Wichtung (Abb. 7.152 b, Abb. 7.153 a). Nach Kontrastmittelgabe mit Gadolinium-Chelaten zeigt sich ein vergleichbares Enhancement zur CT mit vermehrter Kontrastmittelanreicherung in der Spätphase. Im Falle einer Infiltration in die Umgebung kann die Gabe von SPIO-haltigen Kontrastmitteln diagnostisch hilfreich sein (Abb. 7.153 b). Mit der *MRC* lässt sich die Lokalisation des Tumors und der Grad der Einengung der intrahepatischen Gallengänge meist exakt lokalisieren. Der Nachweis eines rein intraduktal sich entwickelnden Tumors gelingt aber auch in der MRT mit MRC nur in Ausnahmefällen.

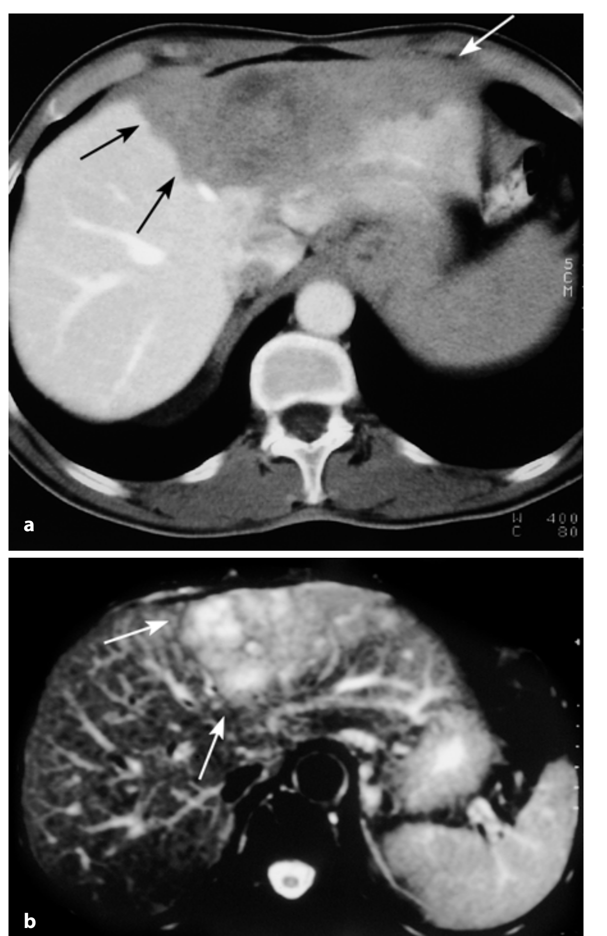
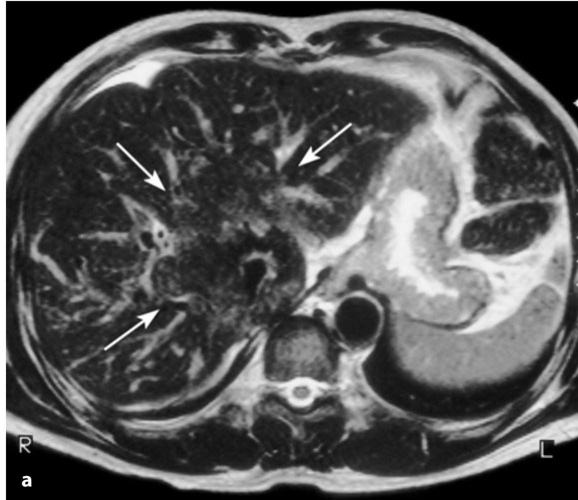


Abb. 7.152 a, b. 55-jähriger Patient mit histologisch gesichertem intrahepatischen CCC. **a** In der kontrastverstärkten CT in der späten portalvenösen Phase regelrechte Kontrastierung der Leber. Perfusionsdefekt im Bereich des Tumors und der dem Tumor nachgeschalteten Leberareale (*Pfeile*). **b** Das axiale MRT-Bild in T2-Wichtung mit Fettsättigung demarkiert die knotigen und konfluierenden Tumormassen (*Pfeile*). Verminderte Signalintensität in den nachgeschalteten Leberarealen



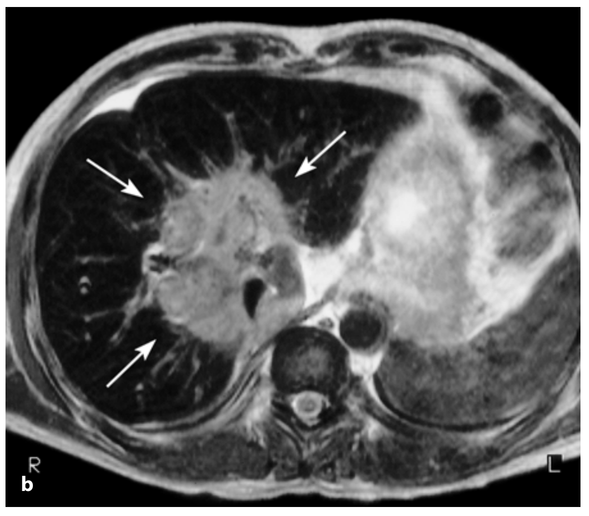


Abb. 7.153 a, b. 48-jähriger Patient mit histologisch gesichertem, zentral sitzendem intrahepatischen CCC. **a** Im nativen T2-gewichteten MRT-Schnitt Unregelmäßigkeit des Parenchyms zentral, jedoch kein sicherer Tumornachweis (*Pfeile*). **b** Nach Applikation von SPIO-haltigem Kontrastmittel in Protonen-Wichtung gute Abgrenzbarkeit des in die Leber infiltrierenden Tumors (*Pfeile*)

Die Verfahren der direkten Gallenwegsdarstellung *ERC/PTC* lassen auch kleinste intraluminale Tumoren direkt erkennen. Ebenso wird das Ausmaß der Obstruktion, unabhängig vom Hauptausbreitungsgebiet der Raumforderung, anhand der direkten Tumordarstellung bzw. der Kompression von außen quantifiziert. Eine histologische Sicherung ist in gleicher Sitzung anzustreben. Falls notwendig, kann dabei auch eine Ableitung der obstruierten Gangabschnitte erfolgen.

Katheterangiographie und klassische *nuklearmedizinische Verfahren* spielen heute keine Rolle mehr in der Diagnostik des CCC. Zur Wertigkeit des *PET-CT* liegen bisher noch keine ausreichenden konsistenten Daten vor.

Differenzialdiagnose

Die wichtigsten Differenzialdiagnosen sind das HCC, das FL-HCC, die FNH und hypovaskularisierte Metastasen. Als relevantes Unterscheidungskriterium kann dabei das zentrifugale Kontrastmittel-Enhancement in der dynamischen Untersuchung sowie die vermehrte Kontrastmittelanreicherung in der Spätphase herangezogen werden.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Mit der Sonographie kann anhand der intrahepatischen Cholestase sowie dem Nachweis der peripheren intrahepatischen Raumforderung eine erste Verdachtsdiagnose gestellt werden. Entscheidend sind die dynamische Kontrastmitteluntersuchung (arte-

riell, portalvenös, spät) entweder in der CT oder in der MRT. Für die Lokalisation des intraduktalen Tumorbefalls wird neben der MRC in Zweifelsfällen das direkte Verfahren der ERC/PTC eingesetzt – dann allerdings mit dem Ziel der histologischen Sicherung und ggf. Ableitung der obstruierten Gallenwegsabschnitte.

Merke ! Das CCC ist ein von den intrahepatischen Gallengangsepithelien ausgehender maligner Tumor auf dem Boden einer stattgehabten parasitären Cholangitis, einer PSC oder PBC. Die klinischen Zeichen sind unspezifisch. Bildgebend richtungsweisend ist das vermehrte Kontrastmittel-Enhancement in der Spätphase der dynamischen CT- bzw. MRT-Untersuchung. MRC und ggf. ERC/PTC lokalisieren den befallenen intrahepatischen Gallengangsabschnitt. Therapeutisch wird die Leberteilresektion angestrebt. Ist diese nicht möglich, muss interventionell eine Ableitung des betroffenen Gallenwegsabschnitts erreicht werden.

Angiosarkom

Definition ▽ Das Angiosarkom ist ein sehr seltener primärer maligner Lebertumor, der vom Gefäßendothel ausgeht.

Synonyme: Hämangiosarkom, hämangioendotheliales Sarkom, Lymphangiosarkom und Kupffer-Zell-Sarkom verwendet.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Das Angiosarkom stellt bis zu 2% aller malignen Lebertumoren, ist jedoch der häufigste mesenchymale Lebertumor. Es ist damit 30-mal seltener als das HCC. Normalerweise tritt der Tumor zwischen dem 60. und 70 Lebensjahr auf. In seltenen Fällen kann er allerdings auch bei jüngeren Patienten und Kindern beobachtet werden.

Als Prädisposition gelten die langjährige Exposition mit Polyvinylchlorid (45-fach erhöhtes Risiko mit einer Latenzperiode von 4–28 Jahren) oder Arsen. Auch die vorausgegangene Applikation des Kontrastmittels Thorotrast (s. Abschn. 7.6.1.3) führt in 7–10% mit einer Latenz von 15–24 Jahren zum Angiosarkom. Ebenso sind Kupferexposition, Radium, Zyklophosphamide und Anabolika sowie eine Bestrahlung als Risikofaktoren für die Entstehung eines Angiosarkoms. Eine häufige Koinzidenz besteht mit der Hämochromatose und der Neurofibromatose Typ I.

Histologisch ist das Angiosarkom eine unscharfe, oft schwammartige hämorrhargische Läsion aus gewucherten Gefäßspalten, die mit atypischen Endothelzellen austapeziert sind. Das Wachstumsmuster des Angiosarkoms kann sowohl solitär, multinodulär, gemischt in Form einer großen Raumforderung mit Satelliten oder diffus infiltrierend sein. In der Mehrzahl der Fälle (71%) liegt allerdings der multifokale bzw. multinoduläre Wachstumstyp vor. Bei schlechter Prognose kommt es schnell zur Metastasierung in Milz, Lunge, Knochenmark, Lymphknoten der Leberpforte und Peritoneum. Zusätzlich werden eine Infiltration in die Pfortader und blutiger Aszites beobachtet. Im Serum ist die neuronenspezifische Enolase, nicht aber das AFP erhöht.

Das Staging des Angiosarkoms der Leber erfolgt nach der Klassifikation der Sarkome und in der Regel nicht nach den Kriterien der intrahepatischen primären Lebertumoren.

Klinische Symptomatik

Die Patienten stellen sich mit Schwäche, Gewichtsverlust, Bauchschmerzen, Hepatomegalie, Ikterus oder Aszites vor. Im Tumor führen Thrombosen und Einblutungen zu einem Verbrauch von Gerinnungsfaktoren. Daher findet sich in 62% der Fälle eine Anämie, in 54% eine Thrombozytopenie und in 31% eine disseminierte intravaskuläre Koagulopathie. Intraabdominielle Blutungen stellen eine assoziierte Komplikation dar.

Therapeutisch stehen die Resektion oder, bei der multifokalen Form, die systemische Chemotherapie im Vordergrund.

Radiologische Symptomatik

Beruht die Entstehung des Angiosarkoms auf einer Thorotrast-Applikation lassen sich in *konventionellen Abdomenübersichtsaufnahmen* metalldichte Verschattungen in Projektion auf den Tumor in der Leber, auf die Milz und benachbarte Lymphknoten nachweisen.

Sonographisch finden sich einzelne oder multiple solide echoreiche Läsionen. Nach Einblutungen bzw. in Nekrosen werden Inhomogenitäten und Auslöschungen aufgrund des unterschiedlichen Alters der Veränderungen abgebildet. Die Applikation intravenösen Kontrastmittels lässt ein zur CT vergleichbares Enhancement-Muster darstellen.

In der *Nativ-CT* zeigen sich eine einzelne oder multiple hypodense Läsionen, die im Falle von Einblutungen hyperdense Areale aufweisen. Thorotrast-Ablagerungen sind als retikuläre Strukturen in der Leber, der Milz und in den mesenterialen und zöliakalen Lymphknoten zu erkennen. Dabei ist eine periphere und randständige Ablagerung des Thorotrasts in einem Tumorknoten charakteristisch. Nach intravenöser Kontrastmittelgabe zeigt sich im typischen Fall ein inhomogenes Enhancement – vergleichbar dem Hämangiom – mit knotigem Beginn am Rand

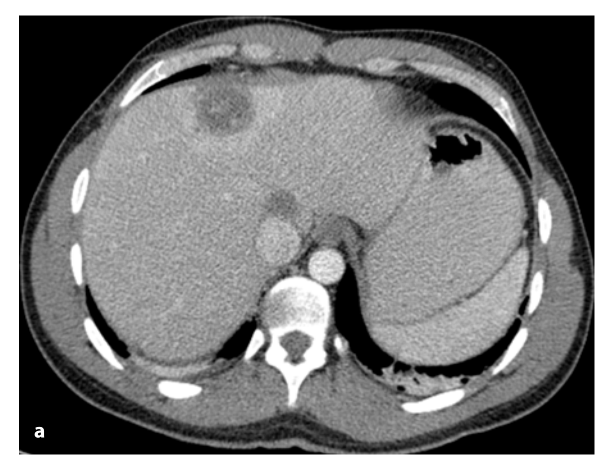


Abb. 7.154 a, b. 34-jähriger Afrikaner mit plötzlich einsetzendem Fieber und hohen Entzündungszeichen. **a** In der kontrastverstärkten CT Nachweis von 2 hypodensen Leberläsionen mit angedeutetem Binnenenhancement. Eine Biopsie erbrachte lediglich entzündliches Stromagewebe. Unter Antibiose klinische Besserung des Patienten. **b** 3 Monate nach Erstdiagnose in der Kontroll-CT neu aufgetretener zusätzlicher Leberherd (*Pfeil*). Histologisch Angiosarkom

der Läsion und zentripetaler Zunahme. In den Gefäßen erkennt man ein Kontrastmittel-Pooling mit stetiger Zunahme in der portalvenösen und späten Phase. Häufig wird, anders als beim Hämangiom, zusätzlich bereits in der Frühphase ein zentrales Kontrastmittel-Enhancement beobachtet. Auch lassen sich gelegentlich bizarre oder ringförmige Kontrastmittelaufnahmen dokumentieren (Abb. 7.154 a, b).

Mittels *MRT* kommen die Thorotrast-Ablagerungen als Suszeptibiliätsartefakte in der Peripherie der Tumorknoten des Angiosarkoms zur Darstellung. Die in der Regel in T1-Wichtung hypointensen und in T2-Wichtung hyperintensen Läsionen können, abhängig von Einblutungen und Nekrosen, auch inhomogen oder mit zusätzlichen stark hyperintensen Binnenarealen abgebildet werden. Eine Applikation extrazellulären Kontrastmittels zeigt ein vergleichbares Enhancement zur mehrphasischen CT. Organspezifische Kontrastmittel erlauben keine weitere Differenzierung.

Das *katheterangiographische Bild* eines Angiosarkoms zeigt eine starke Hypervaskularisation der Tumorperipherie in der späten arteriellen Phase mit Kontrastmittel-Pooling und kein arterielles Enhancement des Tumorzentrums. *Nuklearmedizinisch* kann das Angiosarkom nicht vom Hämangiom unterschieden werden. Beide Verfahren werden heute nicht mehr routinemäßig zur Diagnostik eingesetzt.

Differenzialdiagnose

Differenzialdiagnostisch müssen multiple Hämangiome, hypervaskularisierte Lebermetastasen, das multifokale HCC und gelegentlich Adenome bzw. eine FNH vom Angiosarkom abgegrenzt werden. Bei einem diffusen Befall kann das Bild auch dem einer Peliosis hepatis ähnlich sein.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Neben der Sonographie ist die triphasische CT (nativ/arteriell/portalvenös) oder die MRT mit dynamische Kontrastmittelsequenz wegweisend für die Diagnose. Die Katheterangiographie wird heute nur noch in Ausnahmefällen eingesetzt.

Merke ! Das Angiosarkom ist ein seltener maligner Lebertumor, der in der Regel auf die Exposition heute seltener Agenzien (Thorotrast, Arsen, Polyvinylchlorid) zurückzuführen ist und in höherem Lebensalter auftritt. Neben der häufigen multifokalen Form ist eine singuläre noduläre Form bekannt. In der Bildgebung ist vor allem das stetig zunehmende Kontrastmittel-Enhancement von peripher nach zentral mit Pooling und gelegentlich zusätzlichen zentralen Spots charakteristisch. Therapeutisch stehen die Resektion bzw. die Chemotherapie zur Verfügung. Die Prognose ist allerdings schlecht.

Malignes epithelioides Hämangioendotheliom

Definition Das maligne epithelioide Hämangioendotheliom zählt zu den niedrig malignen Gefäßtumoren der Leber mesenchymalen Ursprungs.

Synonyme: epitheliales Hämangioendotheliom und epithelioides Hämangioendotheliom.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Die exakte Ätiologie des malignen epithelioiden Hämangioendothelioms ist unbekannt. Eine Prädisposition durch langjährige Exposition mit Vinylchlorid oder nach Einnahme oraler Kontrazeptiva konnte

bisher nicht bewiesen werden. Das weibliche Geschlecht ist etwa doppelt so häufig befallen wie das männliche. Hauptsächlich sind Patienten in der 2. Lebenshälfte betroffen (mittleres Erkrankungsalter 45 Jahre), wobei allerdings einzelne Fälle des Tumors bei Neugeborenen und Kleinkindern beschrieben sind.

Der Tumor hat seinen Hauptsitz in Lunge, Weichteilen und in der Haut. Erst 1982 erfolgte eine Erstbeschreibung dieser Entität in der Leber. Die soliden Tumoren erreichen einen Durchmesser von 3–11 cm, treten gelegentlich multipel auf und können diffus infiltrierend wachsen. In über 3/4 der Fälle liegt der Tumor in der Peripherie der Leber und führt aufgrund der Tumorfibrose und der Ischämie zu einer Kapselretraktion. Es handelt sich um einen langsam wachsenden Tumor, der aus epithelähnlichen Endothelzellen, einer ausgedehnten Fibrose und einer myxoiden Matrix besteht. Diese Zellformationen infiltrieren in die Sinusoide und Gefäße, können diese okkludieren und damit zu einer Atrophie des den Tumor umgebenden Gewebes führen. Bei Okklusion von kleinen Lebervenen resultiert eine „veno occlusive disease" (VOD), bei Kompromittierung der großen Lebervenen ein Budd-Chiari-Syndrom. Blutungen, Nekrosen und daraus resultierende Verkalkungen können ebenfalls auftreten. Selten kommt es zur Tumorruptur und zum Hämatoperitoneum. Eine Metastasierung in Milz, Lymphknoten, Mesenterium, Knochen und Lunge wird in 40–50% der Fälle beobachtet. Der immunhistochemische Nachweis von Faktor-VIII-Antigen ist differenzialdignostisch wegweisend.

Eine Staging-Einteilung nach den Kriterien der intrahepatischen primären Lebertumoren (vgl. Tabelle 7.16, Tabelle 7.17) ist beim malignen epitheloiden Hämangioendotheliom nicht üblich. Die meisten Patienten überleben 5–10 Jahre nach Diagnosestellung, wobei allerdings 20% innerhalb der ersten 2 Jahre versterben und 20% zwischen 5–28 Jahre überleben.

Klinische Symptomatik

Die klinische Symptomatik ist uncharakteristisch und besteht aus Gewichtsabnahme, unspezifischen Oberbauchbeschwerden, Hyperbilirubinämie und Cholestase. Gelegentlich ist perihepatischer Aszites nachweisbar. Nur selten werden die Patienten durch eine Komplikation wie ein Hämatoperitoneum oder ein Budd-Chiari-Syndrom symptomatisch.

Radiologische Symptomatik

Gelegentlich kann es beim malignen epithelioiden Hämangioendothliom auf *konventionellen Übersichtsaufnahmen* zum Nachweis von Verkalkungen des myxoiden Stroma des Tumors in der Leber kommen (Abb. 7.155).

Abb. 7.155. 46-jährige Patientin mit Zustand nach Operation eines epithelioiden Hämangioendothelioms. In der Rippenaufnahme nach Sturz Nachweis multipler Verkalkungen im rechten Oberbauch

In der *Sonographie* zeigen die Tumorknoten, ebenfalls aufgrund des Myxoids, meist ein echoarmes Signal. Abhängig vom Grad ihrer Degeneration mit Einblutungen und Nekrosen können die Herde auch echoreich oder echogleich zum umgebenden Lebergewebe erscheinen. Dann weisen sie allerdings meist einen echoarmen peripheren Randsaum auf. Bei Applikation intravenösen Kontrastmittels kann ein zur CT vergleichbares Kontrastmittelverhalten beobachtet werden.

In der *Nativ-CT* kommen typischerweise multiple, hypodens zum übrigen Lebergewebe sich abzeichnende Knoten mit gelegentlich nachweisbaren Verkalkungen zur Darstellung. Nach Kontrastmittelgabe zeigt sich ein schießscheibenartiges Enhancement-Muster: Tumorzentrum und avaskulärer Rand bleiben hypodens, während der periphere innere Rand aufgrund der erhöhten Durchblutung deutlich Kontrastmittel aufnimmt. und der äußere avaskuläre Rand hypodens bleibt. Eine vorhandene Kapselretraktion und eine kompensatorische Hypertrophie der gesunden Leberanteile wird mit der CT deutlich übersichtlicher als mit der Sonographie abgebildet.

Mit der *MRT* lassen sich die Läsionen in T1-Wichtung vollständig hypointens, in T2-Wichtung zentral hyperintens mit hypointensem peripherem Rand nachweisen. Nach Applikation extrazellulären Kontrastmittels zeigt sich ein der CT vergleichbares Enhancement mit „target sign". Die Gabe organspezifischen Kontrastmittels liefert keine diagnostischen Vorteile. Die Strukturveränderungen der übrigen Le-

berabschnitte (Retraktion, Hypertrophie) lassen sich mit der MRT ebenfalls vergleichbar zur CT dokumentieren.

Die *Katheterangiographie* und *nuklearmedizinische Verfahren* zeigen ähnliche Enhancement-Muster wie CT und MRT, werden heute jedoch nicht mehr regelhaft zur diagnostischen Abklärung eingesetzt.

Differenzialdiagnose

Vom malignen epithelioiden Hämangioendotheliom sind bildgebend vor allem Lebermetastasen vergleichbaren Kontrastmittelverhaltens (z. B. von kolorektalen Karzinomen), Hämangiome und periphere CCC abzugrenzen. Weiterhin müssen Leberläsionen mit resultierender Kapselretraktion wie therapierte HCC, fokal konfluierende Fibrosen und Leberherde in einer Zirrhose unterschieden werden. Begrifflich ist vor allem das juvenile Hämangioendotheliom als gutartiger Tumor des Kindesalters zu differenzieren.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Da das Kontrastmittelverhalten in der dynamischen Untersuchung mit Nachweis des Target-signs diagnostisch wegweisend ist, sollten neben der Sonographie eine mehrphasige CT oder die MRT mit dynamischer Kontrastmittelsequenz durchgeführt werden.

Merke Das maligne epithelioide Hämangioendotheliom ist ein niedrig maligner vaskulärer mesenchymaler Lebertumor mit uni- oder multifokalem Auftreten, wobei die einzelnen Herde zu einem großen Tumor konfluieren können. Charakteristisch sind neben der peripheren Lage des Tumors vor allem die Kapselretraktion aufgrund des hohen Fibroseanteils. Durch Gefäßinvasion in die kleinen und großen Lebervenen entstehen eine VOD oder ein Budd-Chiari-Syndrom. Diagnostisch ist die dynamische Kontrastmitteluntersuchung in der CT oder MRT mit Darstellung schießscheibenartig konfigurierter Herde die Methode der Wahl. Wichtige Differenzialdiagnosen sind neben Hämangiomen vor allem Lebermetastasen sowie das HCC und das periphere CCC.

Embryonales Sarkom

Definition Das embryonale Sarkom ist ein seltener maligner Lebertumor mesenchymalen Ursprungs.

Synonyme: undifferenziertes Sarkom, mesenchymales Sarkom und undifferenziertes embryonales Sarkom.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Der Tumor ist der viert- bis fünfthäufigste Lebertumor im Kindesalter und kommt bei älteren Kindern und jungen Erwachsenen vor. Bis zum 15. Lebensjahr sind mehr als 90% der Tumoren manifest. Das Geschlechterverhältnis ist ausgeglichen.

Der histogenetische Ursprung dieses entdifferenzierten Tumors ist noch nicht entgültig geklärt. Eine Beziehung zum mesenchymalen Hamartom wird diskutiert, da beide Tumoren gleiche strukturelle Aberrationen von Chromosom 19 zeigen. Histologisch besteht der Tumor aus primitiven Spindelzellen in einem myxoiden Stroma, wobei dieses aus sauren Mukopolysacchariden besteht.

Meist handelt es sich um einen solitären, von einer Pseudokapsel umgebenen, gut abgrenzbaren Tumor. In 75% liegt die Raumforderung im rechten Leberlappen. Sie kann zwischen 7 und 20 cm im Durchmesser groß sein.

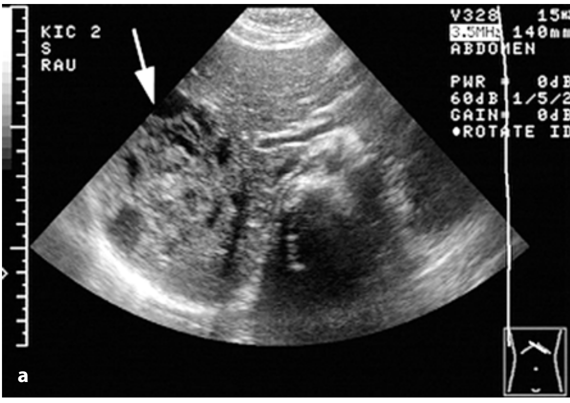
Klinische Symptomatik

Die Patienten fallen in der Regel mit einer schmerzhaften Raumforderung im rechten Ober- bis Mittelbauch auf. Zusätzlich können Ikterus, Oberbauchbeschwerden und Leberenzymveränderungen beobachtet werden. In seltenen Fällen tritt auch Fieber auf.

Die Prognose ist mit einer medianen Überlebensrate von 12 Monaten schlecht. Die Metastasierung erfolgt in die Lunge und in das Skelett.

Radiologische Symptomatik

Das Charakteristikum des embryonalen Sarkoms ist eine Diskrepanz des Erscheinungsbildes in *Sonographie* und *CT* bzw. *MRT*. In der *Sonographie* imponiert der Tumor wie eine solide Raumforderung, die iso- oder hyperechogen ist und nur gelegentlich kleine flüssigkeitsgefüllte Areale aufweist (Abb. 7.156 a). Dagegen lässt sich sowohl in der *CT* als auch in der *MRT* eine rein zystische Raumforderung vermuten. In der CT finden sich wasseräquivalente Dichtewerte, und in der MRT erscheint der Tumor in T1-Wichtung signalarm und in T2-Wichtung homogen signalreich. Dieses Erscheinungsbild wird mutmaßlich durch eine erhöhte Wassereinlagerung infolge der hydrophilen Mukopolysaccharide in der myxoiden Komponente des Tumors verursacht. Hyperdense Areale in der CT bzw. hyperintense Areale in T1-Wichtung repräsentieren Einblutungen. Die Pseudokapsel des Tumors und die solide imponierenden Tumorsepten nehmen in der CT und in der MRT stark Kontrastmittel auf (Abb. 7.156 b).



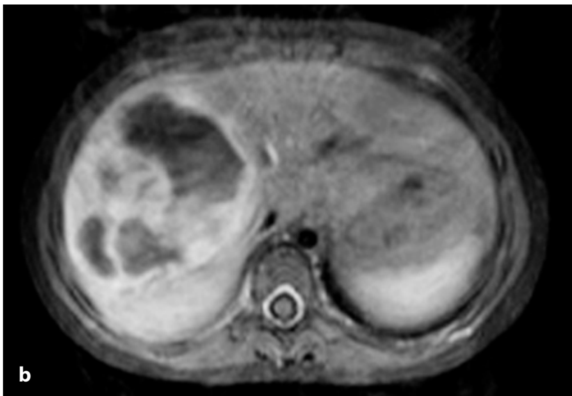


Abb. 7.156 a, b. 6-jähriges Mädchen mit gesichertem undifferenzierten Sarkom. **a** Das B-Bild-Sonogramm stellt eine große, allenfalls partiell zystisch imponierende Raumforderung im dorsalen rechten Leberlappen dar (*Pfeil*). **b** Im kontrastverstärkten MRT-Bild in T1-Wichtung deutliches Enhancement der soliden Anteile und gute Abgrenzbarkeit der vorwiegend zystischen Areale

Organspezifische MRT-Kontrastmittel kommen ebenso wie die *Katheterangiographie* und *nuklearmedizinische Verfahren* nicht routinemäßig zur Anwendung.

Differenzialdiagnose
Gegenüber dem embryonalen Sarkom müssen andere zystische Tumoren des Kindesalters abgegrenzt werden. Wichtigste Differenzialdiagnosen sind jedoch das mesenchymale Hamartom, das Hepatoblastom und das HCC.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie
Neben der primären Sonographie einschließlich Farbdopplersonographie sollte eine MRT einschließlich dynamischer Kontrastmittelsequenzen erfolgen. Steht die MRT nicht zur Verfügung, empfiehlt sich alternativ eine biphasische CT in arterieller und portalvenöser Kontrastmittelperfusionsphase.

Merke ! Das undifferenzierte embryonale Sarkom ist ein seltener mesenchymaler maligner Lebertumor, der bei Kindern meist zwischen dem 6. und 10. Lebensjahr auftritt. Fast immer handelt es sich um eine solitäre Raumforderung, die sich dadurch auszeichnet, dass sie in der Sonographie als hauptsächlich solide Raumforderung imponiert, CT und MRT jedoch eine rein zystische Raumforderung vermuten lassen. Abzugrenzen sind andere zystische Tumoren des Kindesalters, vor allem aber das mesenchymale Hamartom und das HCC.

7.5.1.3 Sekundäre Tumoren der Leber

Unter sekundären Tumoren der Leber werden neben Metastasen unterschiedlichster maligner Primarien, der sekundäre Lymphombefall der Leber und das lymphoproliferative Syndrom (s. Abschn. 7.6.2) subsumiert.

Lebermetastasen

Definition Als Lebermetastasen werden die maligne Streuung und Ausbreitung von extra- und intrahepatischen Primärtumoren in das Lebergewebe auf hämatogenem und lymphogenem Wege bzw. per continuitatem bezeichnet.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen
Mit >95% Häufigkeit stellen Metastasen die größte Gruppe aller malignen Lebertumoren beim Erwachsenen dar und sind damit um ein Vielfaches häufiger als primäre Lebermalignome. In Sektionsstatistiken machen Metastasen >20% aller Lebertumoren bei Tumorpatienten aus. Synchrone Lebermetastasen finden sich bei 10–20% aller Patienten mit kolorektalen Karzinomen. Die Leber ist damit neben den lokoregionalen Lymphknoten der häufigste Metastasierungsort aller Malignome. In Europa und Nordamerika sind dabei die häufigsten Primärtumoren der Metastasen in Kolon und Rektum lokalisiert (42%). Etwas seltener sind sekundäre Manifestationen von Tumoren des Bronchialsystems (13%), der Mamma (14%), endokriner und exokriner Organe (21%), des Magens (23%) sowie der Leber selbst.

Im Kindesalter überwiegen primäre gegenüber sekundären Lebertumoren. Vor allem im Alter unter 5 Jahren sind Lebermetastasen als Rarität anzusehen. Beim Kind stehen als Primärtumoren bei Lebermetastasen Neuroblastome und Wilms-Tumoren im Vordergrund. Nur sehr selten kommt es in diesem Lebensalter zu Lebermetastasen anderer Primärherde. ZNS-Tumoren metastasieren generell nicht in die Leber. Als eine Sonderform des Säuglingsneuroblastoms ist das so genannte Stadium IV-S zu nennen, bei

dem eine diffuse Metastasierung in die Leber vorliegt, die jedoch unter Chemotherapie völlig verschwinden kann.

Metastasen treten in der Regel multipel (>90%) und nur selten solitär (2%) auf, wobei nach histologischen Aufarbeitungen an Patienten mit gastrointestinalen Tumoren auf eine große Metastase (>1 cm) durchschnittlich vier kleine Metastasen (<1 cm) gefunden werden. In Sammelstatistiken beträgt die Größe von mehr als einem Drittel der Metastasen <2 cm.

Betroffen sind zumeist beide Leberlappen (77%). Bei isoliertem Befall überwiegen Herde im rechten Leberlappen (20%) gegenüber dem linken (3%). Die hämatogene Ausbreitung gilt als Hauptursache der Metastasierung maligner extrahepatischer Tumoren in die Leber. Für die gehäufte Metastasierung kolorektaler Karzinome in die Leber wird die portale Durchströmung der Leber mit Blut aus dem mesenterialen Venenstromgebiet als ursächlich angesehen. Insbesondere bei sehr kurzem Pfortaderhauptstamm finden sich dabei Absiedelungen von Primärtumoren des linken Hemikolons und Rektums vermehrt im linken Leberlappen, aus dem Ileum und Colon ascendens gehäuft im rechten Leberlappen. Als Grund für die bevorzugte Metastasierung von z. B. Aderhautmelanomen in die Leber gilt demgegenüber die arterielle Ausbreitung über die A. hepatica und ihre Äste.

Klinische Symptomatik

Die frühzeitige und vollständige Diagnostik von Lebermetastasen ist generell von entscheidender prognostischer Bedeutung für den Patienten, unabhängig von Lebensalter und Primärtumor. Dabei kann die klinische Symptomatik in der Regel nur eingeschränkte Hinweise liefern, da zumeist die Beschwerden des Primärtumors im Vordergrund stehen. So klagen die Patienten, neben allgemeinem Krankheitsgefühl, gelegentlich über unspezifische Oberbauchbeschwerden. Als hinweisend gilt die zumeist nachzuweisende Hepatomegalie (70%). Lediglich im Stadium der Metastasenleber geben der lokale Kapseldehnungsschmerz und ggf. der Verschlussikterus eindeutige klinische Anzeichen.

Laborchemisch finden sich zumeist (50–75%) erhöhte Enzymparameter. Der Befund kann aber auch bei bildgebendem Nachweis einer Lebermetastasierung weitgehend unauffällig sein. Im Falle spezifischer Marker für den Primärtumor gilt ein Anstieg im Verlauf als dringend verdächtig für einen Tumorprogress und ggf. eine Lebermetastasierung.

Radiologische Symptomatik

Nach ihrem Erscheinungsbild und ihrem Enhancement nach intravenöser Applikation von extrazellulärem Kontrastmittel werden hypervaskularisierte und hypovaskularisierte Metastasen, verkalkte, zystische und eingeblutete Metastasen unterschieden (Tabelle 7.20). Mit deutlichen Einschränkungen können hieraus Anhaltspunkte auf den Primärtumor gewonnen werden. So stellen sich Absiedelungen der häufigen Tumoren von Kolon und Rektum in der Regel hypovaskularisiert dar. Metastasen von malignen Melanomen, Nierenzellkarzinomen, hormonproduzierenden Tumoren, Mammakarzinomen und einigen Sarkomen sind in der Regel hypervaskularisiert. Verkalkungen lassen sich bei 2–3% der Metastasen und insbesondere bei muzinösen und hormonaktiven Primärtumoren nachweisen. Bei beiden Entitäten können allerdings auch zystische Metastasen beobachtet werden. Sekundärabsiedelungen von Schilddrüsen-, Chorion- und Nierenkarzinomen weisen gelegentlich Einblutungen auf.

Mittels *perkutaner Sonographie* erscheinen Lebermetastasen als meist gut abgrenzbare, unregelmäßig begrenzte Herde. Ihr Binnenecho ist, abhängig von ihrer Struktur, zystisch, echoarm, gemischt echogen oder echoreich (Abb. 7.157, Abb. 7.158, Tabelle 7.21). Erschwert ist die Abgrenzung von Metastasen in einer Leber mit diffuser Schädigung (Verfettung, Zirrhose, post Chemotherapie) durch eine Angleichung der Echogenität von Herd und umgebendem Lebergewebe. Unter Umständen führt dies auch zu einer vollständigen Maskierung der Läsionen in der nativen Sonographie. Intravenöse Kontrastmittel erlauben neben einer verbesserten Detektion auch eine exaktere anatomische Zuordnung der Metastasen zu anatomischen Leitstrukturen. Die Beurteilung der Vaskularisation der Läsion erlaubt eine Abgrenzung von benignen Leberherden sowie, mit den genannten Einschränkungen, Rückschlüsse auf den Primär-

Tabelle 7.20. Morphologische Muster häufiger Lebermetastasen

Vaskularität/Muster	Primärtumor
Hypovaskularisiert	Kolon, Rektum, Magen, Pankreas (exokrin), Lunge, Mamma
Hypervaskularisiert	Niere, Karzinoid, Pankreasinselzellen, Melanom, Schilddrüse, Ovar, Sarkom, Nebenniere, Chorion
Zystisch	Ovar (muzinös), Kolon, Sarkom, Melanom, Lunge, Karzinoid
Verkalkt	Gastrointestinaltrakt (muzinös), Pankreas (endokrin), Sarkom, Melanom, Lymphom, Pleuramesotheliom, Neuroblastom, Mamma, Schilddrüse (medullär), Niere, Lunge, Hoden
Eingeblutet	Kolon, Schilddrüse, Mamma, Chorion, Melanom, Niere

Abb. 7.157. 68-jähriger Patient mit bekanntem Bronchialkarzinom. Im Verlauf sonographisch Nachweis einer metachronen, echoarmen Metastase (+---+)

Abb. 7.158. 51-jähriger Patient 2 Jahre nach Resektion eines Kolonkarzinoms. Jetzt sonographisch Nachweis von 2 Filiae mit hyperechogenem Randwall und echoarmem Zentrum (+---+)

Tabelle 7.21. Echogenität von Lebermetastasen

Echogenität	Häufigkeit (%)	Primärtumor
Echoarm	37,5	Lymphom, Pankreas, Zervix, Lunge, Pharynx
Echoreich	25	Kolon (muzinös), Leber, Mamma (nach Therapie)
Gemischt	37,5	Mamma, Kolon/Rektum, Lunge, Magen, Zervix, Karzinoid

Abb. 7.159. 56-jährige Patientin mit generalisiert metastasiertem Mammakarzinom. In der kontrastverstärkten CT Nachweis multipler hypervaskularisierter Metastasen (*Pfeile*). Zusätzlich Verkalkungen nach stattgehabter lokoregionaler Metastasentherapie (*Pfeilspitze*)

tumor. Dabei sind die Enhancement-Muster denjenigen aus der CT bekannten vergleichbar.

Die *Nativ-CT* spielt heute lediglich noch im Falle von Verkalkungen eine gewisse Rolle in der Diagnostik von Lebermetastasen. Methode der Wahl ist die *mehrphasige CT* der Leber. Dabei sind vor allem die arterielle und die portalvenöse Kontrastmittelperfusionsphase von Bedeutung. Hypervaskularisierte Metastasen kommen häufig ausschließlich in der arteriellen Phase zur Darstellung und können in der portalvenösen Phase durch Maskierung der Detektion entgehen (Abb. 7.159). Hypovaskularisierte Leberherde stellen sich portalvenös als unregelmäßig begrenzte, hypodense, jedoch in der Regel gut abgrenzbare Läsionen dar (Abb. 7.160, Abb. 7.161 a, b). Im Falle einer diffusen Schädigung des umgebenden Leberparenchyms kann auch in der kontrastverstärkten CT die Detektion erheblich eingeschränkt sein.

Als typisch für Metastasen kolorektaler Karzinome gelten ein hyperdenses Rand-Enhancement bei hypodensem Binnenmuster sowie das so genannte Schießscheibenzeichen oder Target-sign mit stark hypodensem Zentrum bei insgesamt deutlich hypodenser Leberläsion (Abb. 7.162). Für die anatomische Zuordnung und die Therapieplanung werden heute koronare und sagittale Sekundärrekonstruktion möglichst aus *MSCT-Datensätzen* herangezogen (Abb. 7.163 a, b). Dreidimensionale Sekundärrekonstruktion spielen eher in der Transplantationschirurgie als in der Resektionschirurgie der Metastasen-

Abb. 7.160. 55-jähriger Patient mit Metastasenleber bei Zustand nach Kolonkarzinom. Die koronare Sekundärrekonstruktion aus einem MSCT-Datensatz zeigt eine annähernd vollständige Durchsetzung der Leber (*Pfeil*). Perihepatischer Aszites (*A*). Darmatonie bei Peritonealkarzinose

behandlung eine Rolle und werden nicht routinemäßig eingesetzt. Auch die CT-Verfahren mit spezieller Kontrastmittelapplikationsform (CTHA, CTAP) sowie mit Spätaufnahmen als Delayed-CT werden in der Diagnostik von Lebermetastasen nicht mehr regelhaft eingesetzt.

In der *nativen MRT-Untersuchung* kommen Metastasen als unregelmäßig begrenzte, in der Regel gut abgrenzbare, in T1-Wichtung hypo- bis isointense, in T2-Wichtung hyperintense Läsionen zur Darstellung. Dabei ist in der Regel die wahre Größe und die Abgrenzbarkeit in T2-Wichtung besser als in T1-Wichtung zu bewerten. Ein in der T2-Wichtung nachweisbarer hyperintenser Randsaum entspricht der Hyperechogenität bzw. der Hyperdensität in Sonographie bzw. CT und ist auf die Hyperperfusion durch Neoangiogenese oder Ödem zurückzuführen. Insbesondere bei ausgeprägten diffusen Gewebsveränderungen der umgebenden Leber kann die Abgrenzbarkeit durch Anwendung fettgesättigter Sequenzen entscheidend verbessert werden (Abb. 7.164 a–c). Verkalkte Metastasen weisen in T1- und T2-Wichtung stark hypointense Binnenareale auf. Bei eingebluteten Metastasen richtet sich das Binnensignal nach dem Alter der Einblutung mit ent-

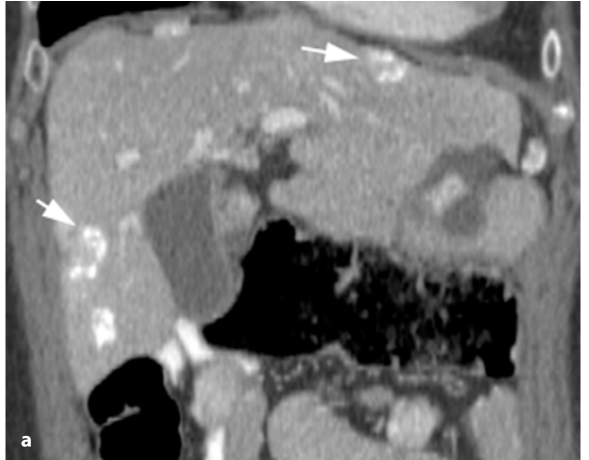


Abb. 7.161 a, b. 73-jährige Patientin mit systemisch metastasierendem Ovarialkarzinom. **a** Die kontrastverstärkte CT in portalvenöser Perfusionsphase zeigt in der sagittalen Sekundärrekonstruktion zahlreiche verkalkte Lebermetastasen (*Pfeile*). **b** In den zugehörigen Axialschnitten zusätzlich Nachweis zahlreicher verkalkter Lymphknoten (*Pfeile*)

Abb. 7.162. 56-jährige Patientin mit Lebermetastasen 3 Jahre nach Operation eines Rektumkarzinoms. In der kontrastverstärkten CT typische Darstellung mit „Schießscheibenmuster" und guter Abgrenzbarkeit

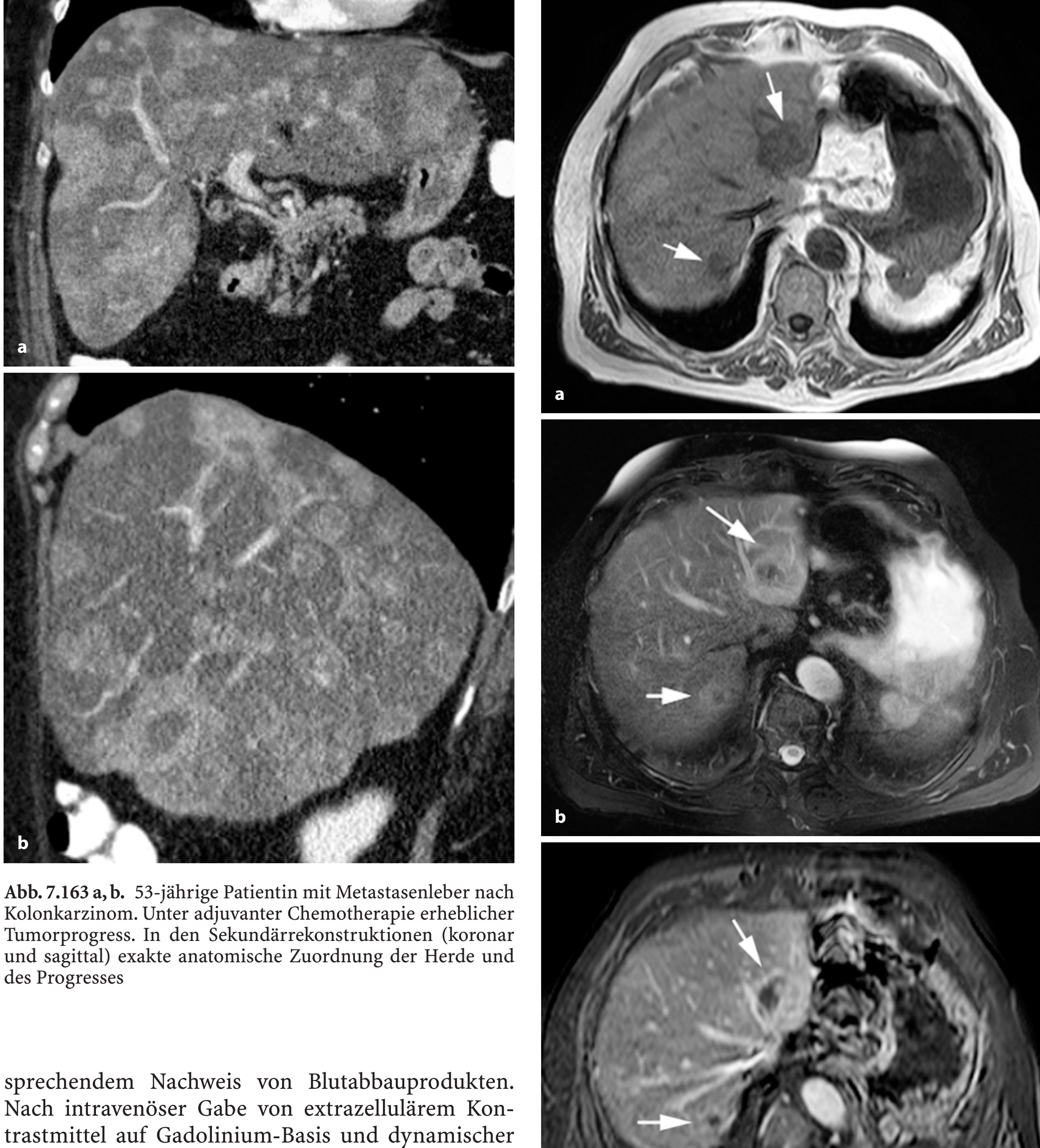


Abb. 7.163 a, b. 53-jährige Patientin mit Metastasenleber nach Kolonkarzinom. Unter adjuvanter Chemotherapie erheblicher Tumorprogress. In den Sekundärrekonstruktionen (koronar und sagittal) exakte anatomische Zuordnung der Herde und des Progresses

Abb. 7.164 a–c. 73-jähriger Patient mit metachromer Lebermetastasierung nach Kolonkarzinom. **a** Im nativen MRT-Schnitt in T1-Wichtung Darstellung von 2 hypointensen Herden mit guter Abgrenzbarkeit (*Pfeile*). **b** Das korrespondierende Bild in T2-Wichtung mit Fettsättigung zeigt die beiden Metastasen mit hyperintensem Randsaum und hypointensem Zentrum (*Pfeile*). **c** Nach i. v. Gabe von Gadolinium-haltigem Kontrastmittel in T1-Wichtung mit Fettsättigung dokumentieren sich die beiden Herde mit deutlichem Enhancement peripher bei nur geringer Signalintensität im Zentrum (*Pfeile*)

sprechendem Nachweis von Blutabbauprodukten. Nach intravenöser Gabe von extrazellulärem Kontrastmittel auf Gadolinium-Basis und dynamischer Aufnahmesequenz sind die Enhancement-Muster vergleichbar zu Sonographie und CT: starke und frühe Kontrastmittelaufnahme bei hypervaskularisierten Läsionen mit eventueller Maskierung in der portalvenösen Phase und hypointense Darstellung von hypovaskularisierten Metastasen in der portalvenösen Phase.

Die Wertigkeit *organspezifischer Kontrastmittel* auf Eisen- oder Manganbasis bzw. von Spätaufnahmen bei Verwendung eines biliär extrahierbaren Kontrastmittels ist heute zumeist auf Spezialfälle beschränkt: zum exakten Staging vor Leberteilresektion, im Rahmen neoadjuvanter bzw. adjuvanter

Abb. 7.165. 28-jährige Patientin mit metastasiertem Gastrinom. In der Katheterangiographie über den Truncus coeliacus Nachweis multipler hypervaskularisierter Metastasen, teils mit Einschmelzungen bzw. Nekrosen (*Pfeile*)

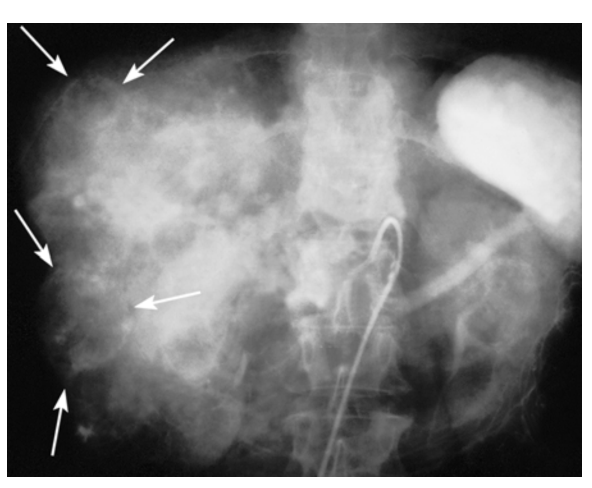


Abb. 7.166. 54-jähriger Patient mit Lebermetastasen nach Kolonkarzinom. Die Katheterangiographie über den Truncus coeliacus zeigt in der portalen Phase multiple Herde mit zentraler Aussparung (*Pfeile*)

Therapiekonzepte, zur Planung bzw. Kontrolle lokoregionaler Therapieverfahren oder bei deutlich vorgeschädigtem Organ im Rahmen einer diffusen Lebererkrankung.

Die Bedeutung klassischer *nuklearmedizinischer Verfahren* in der Diagnostik von Lebermetastasen ist heute begrenzt. So spielt die Blutpoolszintigraphie (^{99m}Tc-RBC-Szintigraphie) keine relevante Rolle mehr.

Ein wichtiges Anwendungsgebiet ist allerdings die *Somatostatinrezeptorszintigraphie* im Rahmen von Diagnostik und Therapie von Lebermetastasen neuroendokriner Tumoren. Vielversprechend sind die ersten Ergebnisse der *PET-CT* in der Diagnostik von Lebermetastasen. Bei weitgehender Verwendung von FDG können neben der Primärdiagnostik vor allem auch Verlaufsbeurteilungen nach operativen oder lokal ablativen Therapieverfahren zur Bestimmung von Resttumoren oder Rezidiven erfolgen. In Kombination mit neuen, tumorspezifischen Tracern kann eine Erhöhung der diagnostischen Wertigkeit erwartet werden.

Auch die *Katheterangiographie* hat ihre Bedeutung für Nachweis und Charakterisierung von Lebermetastasen weitestgehend verloren. Das Verfahren findet weiterhin Anwendung im Rahmen der lokoregionalen Therapie von Lebermetastasen. Dabei lässt sich der Vaskularisationsgrad der Herde direkt bestimmen (Abb. 7.165, Abb. 7.166).

Die Bedeutung *minimal-invasiver Verfahren* in den verschiedenen Phasen der Therapie von Lebermetastasen hat in den letzten Jahren erheblich zugenommen. So stehen heute lokal ablative Verfahren wie die Lasertherapie (LITT), die Radiofrequenzablation und die verschiedensten Verfahren der lokoregionalen Chemo- und Strahlentherapie für neoadjuvante, adjuvante und palliative Konzepte zur Verfügung.

Differenzialdiagnose

Zu den wichtigsten Differenzialdiagnosen sind gutartige fokale Leberläsionen, insbesondere Zysten, Hämangiome, FNH und Adenome zu zählen. Zusätzlich müssen kleine primäre Malignome der Leber und Gallengangserweiterungen berücksichtigt werden.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Als Untersuchungsmethode der ersten Wahl ist die Sonographie, ggf. ergänzt durch die kontrastverstärkte Ultraschalluntersuchung anzusehen. Soll die Abklärung der sonographisch diagnostizierten Leberläsionen im Rahmen des Stagings des Primärtumors erfolgen, erscheint für die endgültige Charakterisierung und Therapieplanung eine zweiphasige CT der Leber in arterieller und portalvenöser Kontrastmittelperfusionsphase erforderlich. Diese sollte durch Sekundärrekonstruktionen in koronarer und sagittaler Schichtführung ergänzt werden. Ist lediglich die Diagnostik der Leber zur Charakterisierung und Therapieplanung der fokalen Läsionen geplant, wird günstigerweise eine MRT nativ und in dynamischer Sequenz, in Ausnahmefällen ergänzt durch die Gabe organspezifischen Kontrastmittels, durchge-

führt. Angiographische und nuklearmedizinische Verfahren kommen im Rahmen der lokoregionalen Therapie von Lebermetastasen zum Einsatz, spielen in der alleinigen Diagnostik jedoch keine Rolle mehr. Die Wertigkeit der PET-CT in Diagnostik und Verlaufskontrolle von Lebermetastasen erscheint vielversprechend, kann zum aktuellen Zeitpunkt jedoch noch nicht abschließend beurteilt werden.

Merke ! Lebermetastasen sind die häufigsten malignen Leberläsionen des Erwachsenen und älteren Kindes. Aufgrund ihres Erscheinungsbildes in der bildgebenden Diagnostik kann nur mit großen Einschränkungen auf den Primärtumor rückgeschlossen werden. Neben der Sonographie sind mehrphasige CT und MRT mit dynamischer Kontrastmittelsequenz die Untersuchungsmethoden der Wahl. Eine Beurteilung kann bei diffus verändertem Lebergewebe der Umgebung erschwert bis unmöglich sein. Neben fettgesättigten T2-gewichteten Sequenzen sind dabei T2*gewichtete Sequenzen nach Applikation von organspezifischem Kontrastmittel auf Eisenbasis hilfreich. Lokoregionale Therapieverfahren sind von zunehmender Bedeutung und werden in Kombination mit der Katheterangiographie, CT und/oder MRT durchgeführt.

Sekundärer Lymphombefall

Definition Ein sekundärer Lymphombefall ist die Ausbreitung von malignem lymphatischen Gewebe von einem primär extraheptisch gelegenen Lymphom in die Leber.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Im Gegensatz zum primären Lymphom der Leber ist der sekundäre Befall häufig. Aus Autopsiestatistiken ist bekannt, dass etwa 60% der Hodgkin-Lymphom-Patienten und etwa 50% der Non-Hodgkin-Lymphom-Patienten auch einen Leberbefall aufweisen. Pathomorphologisch finden sich in der Frühform des Lymphombefalls der Leber kleinste miliare Herde, in der späteren Krankheitsphase multiple Knoten bzw. eine diffuse lymphatische Infiltration. Als Ausgangspunkt des sekundären Befalls der Leber gilt der Leberhilus aufgrund des erhöhten Gehalts an lymphatischem Gewebe.

Klinische Symptomatik

Spezifische Symptome für einen sekundären Lymphombefall der Leber lassen sich nicht feststellen. Neben einem Druckgefühl im rechten Oberbauch durch die Hepatomegalie sind die Beschwerden der Patienten uncharakteristisch bzw. von der Lokalisation des Primärbefall des Lymphoms dominiert. Auch die Hepatomegalie ist als alleiniges Kriterium nicht ausreichend, da diese auch bei fehlendem sekundärem Organbefall auftritt. Ein zunehmender Milzbefall ist jedoch hinweisend auch auf einen sekundären Befall der Leber im Rahmen eines Non-Hodgkin-Lymphoms.

Radiologische Symptomatik

Sonographisch lassen sich bei der miliaren und nodulären Form multiple, gut abgrenzbare echoarme Herde in der Leber nachweisen. Liegt ein diffuser sekundärer Lymphombefall vor, ist eine Unterscheidung von normalem oder durch diffusen Parenchymschaden verändertem Lebergewebe häufig nicht möglich.

Auch in der *CT* finden sich nativ bei der miliaren bzw. nodulären Form multiple gut abgrenzbare hypodense Läsionen mit Größen von <1 mm bis mehrere Zentimeter. Ein diffuser Befall ist von einer Steatosis hepatis nicht zu unterscheiden. Nach Kontrastmittelgabe zeigen die fokalen Formen in der portalvenösen Phase nur ein geringes Enhancement gegenüber dem umgebenden Lebergewebe (Abb. 7.167).

Analog zur CT dokumentiert sich der sekundäre Lymphombefall in der Leber in der *MRT* bei den fokalen Formen mit gut abgrenzbaren, in T1-Wichtung hypointensen, in T2-Wichtung hyperintensen Herden. In der dynamischen Sequenz zeigen die Herde nur ein geringes Enhancement. Insbesondere bei den diffusen Formen kann durch die Anwendung fettgesättigter Sequenzen in Einzelfällen eine Unterscheidung zur Steatosis hepatis erfolgen.

Abb. 7.167. 54-jährige Patientin mit sekundärem Befall der Leber bei zentroblastischem Lymphom. In der arteriellen Phase der kontrastverstärkten CT aufgespreizte zentrale Lebergefäße durch vermehrtes lymphatisches Gewebe (*Pfeil*). Multiple randständig hypervaskularisierte Knoten in beiden Leberlappen (*weiße Pfeilspitzen*). Einzelne Herde auch in der Milz (*schwarze Pfeilspitze*)

Erste Ergebnisse von *PET-CT-Untersuchungen* zeigen ein analoges Bild zu CT und MRT mit Foci erhöhter Aktivität bei den fokalen Formen und diffuser Aufnahme des Radiopharmakons bei der infiltrativen Form.

Konventionelle nuklearmedizinische Verfahren und die *Katheterangiographie* haben keine Bedeutung in der Diagnostik des sekundären Lymphombefalls.

Differenzialdiagnose

Vom fokalen sekundären Lymphombefall der Leber sind insbesondere die verschiedensten Formen der Lebermetastasen, der gutartigen fokalen Leberherde und kleine primäre Lebermalignome abzugrenzen. Beim diffusen Lymphombefall der Leber ist die Steatosis hepatis wichtigste Differenzialdiagnose.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Neben der Sonographie sollten CT oder MRT zur Dokumentation des Ausmaßes eines sekundären Lymphombefalls der Leber und als Ausgangsuntersuchung für weitere Verlaufsbeurteilungen nach Therapie durchgeführt werden. Insbesondere bei der diffusen Form sollte dabei der MRT der Vorzug gegenüber der CT gegeben werden. Die PET-CT wird heute noch nicht routinemäßig durchgeführt, ist jedoch bei Durchführung zum Staging des Primärbefalls geeignet, einen Leberbefall initial und im Verlauf zu dokumentieren.

Merke ! Der sekundäre Lymphombefall der Leber ist häufig und kommt in fokaler und diffuser Form vor. Während die fokale Form mittels Sonographie, CT, MRT und auch PET-CT gut dokumentiert werden kann, ist der diffuse Befall häufig nicht eindeutig erfassbar. In einzelnen Fällen kann dann mittels fettsaturierter Sequenzen in der MRT die Diagnose gestellt werden.

Literatur zu Abschn. 7.5.1

Anthony PP (1994) Tumors and tumor-like lesions of the liver and the biliary tract. In: MacSween RNM, Anthony PP, Scheuer PJ (eds) Pathology of the liver, 3rd edn, Churchill Livingstone, Edinburgh, pp 635–711

Anthony PP, DeMatos P (2000) Tumours of the liver and intrahepatic bile ducts – Secondary tumours of the liver. In: Hamilton SR, Aaltonen LA (eds) Pathology & genetics – Tumours of the digestive system. IARC, Lyon, pp 199–202

Attal P, Vilrain V, Brancatelli G et al. (2003) Telangiectatic focal nodular hyperplasia: US, CT, and MR imaging findings with histopathologic correlation in 13 cases. Radiology 228: 465–472

Brancatelli G, Federle MP, Grazioli L, Blachar A, Peterson MS, Thaete L (2001) Focal nodular hyperplasia: CT findings with emphasis on multiphasic helical CT in 78 patients. Radiology 229: 75–79

Buetow PC, Buck JL, Ros PR, Goodman ZD (1994) Malignant vascular tumors of the liver: radiologic-pathologic correlation. Radiographics 14: 153–166

Cassilias VJ, Amendola MA, Gascue A, Pinnar N, Levi JU, Perez JM (2000) Imaging of nontraumatic hemorrhagic hepatic lesions. Radiographics 20: 367–378

Choi BI, Han JK, Hong SH et al. (1999) Dysplastic nodules of the liver: imaging findings. Abdom Imaging 24: 250–257

Choi J (2006) Imaging of hepatic metastases. Cancer Control 13: 6–12

Danet IM, Semelka RC, Braga L, Armao D, Woosley JT (2003) Giant hemangiomas of the liver: MR imaging characteristics in 24 patients. Magn Reson Imaging 21: 95–101

Earnest F 4th, Johnson CD (2006) Case 96: hepatic epithelioid hemangioendothelioma. Radiology 240: 295–298.

Emre S, McKenna GJ (2004) Liver tumors in children. Pediatr Transplantation 8: 632–638

Evans AE, Land VJ, Newton WA, Randolph JG, Sather HN, Tefft M (1982) Combination chemotherapy (vincristine, Adriamycin, cyclophosphamide, 5-fluorouracil) in the treatment of children with malignant hepatoma). Cancer 50: 821–826

Grazioli L, Federle MP, Ichikawa T, Balzano E, Nalesnik M, Madariaga J (2000) Liver adenomatosis: clinical, histopathological, and imaging findings in 15 patients. Radiology 216: 395–402

Grazioli L, Morana P, Federle MP et al. (2001) Focal nodular hyperplasia: morphologic and functional information from MR imaging with gadobenate dimeglumine. Radiology 221: 731–739

Grazioli L, Federle MP, Brancatelli G, Ichikawa T, Olivetti L, Blachar A (2001) Hepatic adenomas: imaging and pathologic findings. Radiographics 21: 877–894

Greene FL (2002) AJCC cancer staging manual, 6th edn. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo

Helmberger H, Schneider G (1999) MR-Diagnostik der Leber. Schnetztor, Konstanz

Helmberger T, Hoffmann RT, Jakobs T, Leibecke T, Lubienski A, Reiser M (2005) Tumorablation der Leber. Radiologe 45: 55–62

Hirohashi S, Ishak KG, Kojiro M et al. (2000) Tumours of the liver and intrahepatic bile ducts – Hepatocellular carcinoma. In: Hamilton SR, Aaltonen LA (eds) Pathology & genetics – Tumours of the digestive system, IARC, Lyon, pp 159–172

Horton KM, Bluemke DA, Hruban RH, Soyer P, Fishman EK (1999) CT and MR imaging of benign hepatic and biliary tumors. Radiographics 16: 369–388

Ishak KG, Anthony PP, Sobin LH (1994) WHO histological typing of tumours of the liver, 2nd edn. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo

Ishak KG, Anthony PP, Niederau C, Nakanuma Y (2000) Tumours of the liver and intrahepatic bile ducts – Mesenchymal tumours of the liver. In: Hamilton SR, Aaltonen LA (eds) Pathology & genetics – Tumours of the digestive system, IARC, Lyon, pp 191–198

Ito K, Honjo K, Fujita T et al. (1996) Liver neoplasms: diagnostic pitfalls in cross-sectional imaging. Radiographics 16: 273–293

Kehagias DT, Moulopoulos LA, Antoniou A, Psychogios V, Vourtsi A, Vlahos LJ (2000) Hepatic epitheloid hemangioendothelioma: MR imaging findings. Hepatogastroenterology 47: 1711–1713

Kettenbach J, Blum M, El-RaBadi K, Langenberger H, Happel B, Berger J, Ba-Ssalamah A (2005) Perkutane Leberbiopsie. Übersicht über verschiedene Verfahren. Radiologe 45: 44–54

Kim T, Federle MP, Baron RL, Peterson MS, Kawamori Y (2001) Discrimination of small hepatic hemangiomas from hypervascular malignant tumors smaller than 3 cm with three-phase helical CT. Radiology 219: 699–702

Koyama T, Fletcher JG, Johnson CD, Kuo MS, Notohara K, Burgart LJ (2002) Primary hepatic angiosarcoma: findings at CT and MR imaging. Radiology 222: 667–673

Krix M, Kiessling F, Essig M et al. (2004) Low mechanical index contrast-enhanced ultrasound better reflects high arterial perfusion of liver metastases than arterial phase computed tomography. Invest Radiol 39: 216–222

Laghi A, Iannaccone R, Rossi P et al. (2003) Hepatocellular carcinoma: detection with triple-phase multi-detctor row helical CT in patients with chronic hepatitis. Radiology 226: 543–549

Lim JH (2003) Cholangiocarcinoma: morphologic classification to growth patterns and imaging findings. AJR Am J Roentgenol 181: 819–827

McLarney J, Rucker PT, Bender GN, Goodman ZD, Kashitani N, Ros PR (1999) Fibrolamellar carcinoma of the liver: radiologic-pathologic correlation. Radiographics 19: 453–471

Meyers RL, Scaife ER (2000) Benign liver and biliary tract masses in infants and toddlers. Sem Ped Surg 9: 146–155

Midorikawa Y, Ishikawa T, Kubota K, Mori M, Takayama T, Makuuichi M (2002) Development of well-differentiated hepatocellular carcinoma in large adenomatous hyperplasia after long-term follow-up: a case report. Hepatogastroenterology 49: 1098–1101

Nakanuma Y, Sripa B, Vatanasapt V, Leong AS-Y, Ponchon T, Ishak KG (2000) Tumours of the liver and intrahepatic bile ducts – Intrahepatic cholangiocarcinoma. In: Hamilton SR, Aaltonen LA (eds) Pathology & genetics – Tumours of the digestive system, IARC, Lyon, pp 173–180

Nguyen BN, Flejou JF, Terris B, Belghiti J, Degot C (1999) Focal nodular hyperplasia of the liver: a comprehensive pathologic study of 305 lesions and recognition of new histologic forms. Am J Surg Pathol 23: 1441–1454

Nicolau C, Vilana R, Catala V, Bianchi L, Gilabert R, Garcia A, Bru C (2006) Importance of evaluating all vascular phases on contrast-enhanced sonography in the differentiation of benign from malignant focal liver lesions. AJR Am J Roentgenol 186: 158–167

Nord KM, Kandel J, Lefkowitch JH, Lobritto SJ, Morel KD, North PE, Garzon MC (2006) Multiple cutaneous infantile hemangiomas associated with hepatic angiosarcoma: case report and revies of the literature. Pediatrics 118: 907–913

Okuda K, Obata H, Nakajima Y (1984) Prognosis of primary hepatocellular carcinoma. Hepatology 4: 3S

Schima W, Kulinna C, Ba-Ssalamah A, Grünberger T (2005) Multidetektor-CT (MDCT) der Leber. Radiologe 45: 15–23

Schlimper C, Sommer T, Flacke S, Wolff M, Schild H, Kreft B (2005) Radiologische Befunde bei inflammatorischen Pseudotumoren. Fortschr Röntgenstr 177: 1506–1512

Schweinitz D v (2003) Neonatal liver tumours. Semin Neonatol 8: 403–410

Schweinitz D v, Dammeier BG, Gluer S (1999) Mesenchymal hamartoma of the liver – new insight into histogenesis. J Pediatr Surg 34: 1269–1271

Stocker JT (2001) Hepatic tumors in children. Clin Liver Dis 5: 259–281

Stocker JT, Schmidt D (2000) Tumours of the liver and intrahepatic bile ducts – Hepatoblastoma. In: Hamilton SR, Aaltonen LA (eds) Pathology & genetics – Tumours of the digestive system, IARC, Lyon, pp 184–189

Takayama Y, Moriura S, Nagata J et al. (2002) Hepatic angiomyolipomas: radiologic and histopathologic correlation. Abdom Imaging 27: 180–183

Todani T, Tabuchi K, Watanabe Y (1977) True hepatic teratoma with high serum alpha fetoprotein in serum. J Pediatr Surg 12: 591–592

Valls C, Andia E, Sanchez A, Guma A, Figueras J, Torras J, Serano T (2001) Hepatic metastases from colorectal cancer: preoperative detection and assessment of resectabiliy with helical CT. Radiology 218: 55–60

Vilgrain V, Boulos L, Vullierme MP, Denys A, Terris B, Menu Y (2000) Imaging of atypical hemangiomas of the liver with pathologic correlation. Radiographics 20: 379–379

Wittekind C, Tannapfel A (2000 a) Tumorartige Erkrankungen der Leber. In: Denk H (Hrsg) Pathologie der Leber und Gallenwege, 2.Aufl. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo, S 834–870

Wittekind C, Tannapfel A (2000 b) Tumoren der Leber. In: Denk H (Hrsg) Pathologie der Leber und Gallenwege, 2. Aufl. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo, S 871–939

Wittekind C, Fischer HP, Ponchon T (2000) Tumours of the liver and intrahepatic bile ducts – Combined hepatocellular and cholangiocarcinoma. In: Hamilton SR, Aaltonen LA (eds) Pathology & genetics – Tumours of the digestive system, IARC, Lyon, pp 181–183

Yoon KH, Kwon H, Lee JS et al. (1999) Inflammatory pseudotumor of the liver in patients with recurrent pyogenic cholangitis: CT-histopathologic correlation. Radiology 211: 373–379

7.5.2 Tumoren der Gallenblase und der Gallenwege

Auch die Tumoren der Gallenblase und der Gallenwege werden nach pathologischen Kriterien gemäß der WHO-Klassifikation von 1994 beschrieben (Tabelle 7.22). Analog dem Vorgehen bei den Lebertumoren behandelt das nachfolgende Kapitel benigne und maligne Tumoren zunächst der Gallenblase und dann der Gallenwege entsprechend der Häufigkeiten ihres Auftretens.

7.5.2.1 Benigne Tumoren der Gallenblase

Benigne Tumoren der Gallenblase und Gallenwege sind im Vergleich zu Konkrementen sehr selten. Zu ihnen zählen insbesondere Adenome und benigne Wandhyperplasien der Gallenblase in Form der Adenomyomatose und der Cholesterolose in unterschiedlicher Ausprägung.

Gallenblasenadenom

Definition Gutartige Neubildungen des Drüsenepithels der Gallenblase werden als Adenome bezeichnet.

Synonyme: Gallenblasenpolyp, Gallenblasenpapillom, adenomatöser Polyp, adenomatöses Papillom.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Wie alle gutartigen Neubildungen der Gallenblase sind auch Adenome sehr selten. Ihre Prävalenz liegt bei 0,01–0,3%. In etwa 30% der untersuchten Fälle werden multiple Adenome beobachtet. Histopathologisch werden tubuläre, papilläre und tubulopapilläre Adenome unterschieden, die sich als gestielte oder sessile Polypen darstellen. Die papilläre Wachstumsform wird dabei vermehrt in den Gallengängen nachgewiesen. Eine Rarität stellt das Fibroadenom der Gallenblase dar.

Tabelle 7.22. Klassifikation der Tumoren von Gallenblase und extrahepatischen Gallengängen. (Nach Ishak et al. 1994)

Histologischer Ursprung	Dignität	Entität
Epithelial	**Benigne**	Tubuläres Adenom Papilläres Adenom Tubulopapilläres Adenom Biliäres Zystadenom Papillomatosis (Adenomatosis) Intraepitheliale Neoplasie (Dysplasie/Cis)
	Maligne	Adenokarzinom Papilläres Adenokarzinom Adenokarzinom, intestinaler Typ Adenokarzinom, gastrisch-fovealer Typ Muzinöses Adenokarzinom Klarzellkarzinom Siegelringzellkarzinom Adenosquamöses Karzinom Schleimbildendes Karzinom Kleinzelliges Karzinom Großzelliges neuroendokrines Karzinom Undifferenziertes Karzinom Biliäres Zystadenokarzinom Karzinoid Goblet-Zell-Karzinoid[CE33] Tubuläres Karzinoid Gemisches Karzinoidkarzinom Sonstige maligne epitheliale Tumoren
Nichtepithelial	**Benigne**	Granularzelltumor Leiomyom
	Maligne	Leiomyosarkom Rhabdomyosarkom Kaposi-Sarkom Malignes fibröses Histiozytom Sonstige maligne nichtepitheliale Tumoren
Hämatopoetisch und lymphogen	**Maligne**	Maligne Lymphome
Sekundär	**Maligne**	Metastasen

In Analogie zu Kolonpolypen wird über die Bedeutung einer Adenom-Karzinom-Sequenz auch im Bereich der Gallenblase und Gallenwege diskutiert. Nach aktueller Studienlage erscheint diese unwahrscheinlich, eine abschließende Bewertung ist jedoch noch nicht möglich. Allerdings wurden vermehrt Gallenblasenadenome bei Patienten mit Gardner-Syndrom und in einzelnen Fällen auch bei Peutz-Jeghers-Syndrom diagnostiziert. Im Gegensatz zum Gallenblasenkarzinom, das annähernd immer mit einer Cholelithiasis verknüpft ist, finden sich in weniger als der Hälfte aller Gallenblasenadenome zusätzlich Steine.

Klinische Symptomatik
Die Patienten mit Adenomen der Gallenblase weisen keine spezifischen klinischen Symptome auf. Meist schildern die Patienten Beschwerden vergleichbar zur Cholelithiasis mit rechtsseitigen Oberbauchbeschwerden, Übelkeit und Brechreiz. In der Mehrzahl der Fälle wird die Diagnose allerdings zufällig am Gallenblasenpräparat nach Cholezystektomie gestellt.

Radiologische Symptomatik
In der *perkutanen Sonographie* lassen sich Gallenblasenadenome als wandständige, intraluminale, meist echoreiche Raumforderungen nachweisen. Gegebenenfalls kann durch Umlagerung des Patienten die Unterscheidung zum singulären Gallenblasenkonkrement erleichtert werden. Während das Konkrement beim Umlagern seine Position zumeist gemäß der Schwerkraft verändert, bleibt das Adenom stationär in seiner Lokalisation (Abb. 7.168, Abb. 7.169). Die Unterscheidung zum Gallenblasenkarzinom gelingt nur beim Nachweis der Infiltration in die umgebende Leber.

Mittels *CT* können Adenome als wandständige, hyper- bis isodens zur umgebenden Gallenblasenwand sich darstellende, gut abgrenzbare intraluminale Raumforderungen nachgewiesen werden. Insbesondere das Kontrastmittel-Enhancement erlaubt eine Differenzierung von Konkrementen. Mittels koronarer Sekundärrekonstruktionen lässt sich die Diagnose aufgrund der räumlichen Zuordnung erhärten.

Auch in der *MRT* erkennt man Gallenblasenadenome aufgrund ihrer morphologischen Konfiguration, der Isointensität zur umgebenden Wand und am Kontrastmittel-Enhancement. Die ergänzende *MRC* erlaubt die zusätzliche Beurteilung der ableitenden Gallenwege.

Die *intravenöse Cholangiographie* spielt heute lediglich noch in Ausnahmefällen eine Rolle in der Gallenblasendiagnostik. Wird sie durchgeführt, er-

Abb. 7.168. 59-jährige Patientin mit rechtsseitigen Oberbauchbeschwerden. In der B-Bild-Sonographie Darstellung eines sessilen, wandständigen Gallenblasenpolypen (*Pfeil*). Kein Nachweis von Konkrementen

Abb. 7.169. 65-jähriger Patient mit Verdacht auf Cholelithiasis. Das B-Bild-Sonogramm zeigt multiple, tubuläre wandständige Gallenblasenpolypen (*Pfeil*). Kein Nachweis von Gallenblasenkonkrementen

kennt man das Adenom in Form einer wandständigen Aussparung, zumeist jedoch nur bei Anwendung der konventionellen Tomographie.

Katheterangiographische und *nuklearmedizinische Verfahren* kommen beim Gallenblasenadenom nicht primär zum Einsatz. Auch in der Unterscheidung zum Gallenblasenkarzinom ist der Stellenwert etwa der *PET-CT* bisher nicht abschließend zu beurteilen.

Differenzialdiagnose

Neben den Gallenblasenkonkrementen und der Cholezystitis ist das Gallenblasenkarzinom die wichtigste Differenzialdiagnose zum Adenom der Gallenblase. Dabei zeigen Konkremente in der Regel im Gegensatz zu Adenomen eine Beweglichkeit innerhalb der Gallenblase beim Umlagern. Ein Gallenblasenkarzinom kann nur histologisch mit Sicherheit ausgeschlossen werden.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Da die Mehrzahl der Gallenblasenadenome zufällig entdeckt werden, ist die perkutane Sonographie in der Regel die erste und einzige Untersuchungsmethode. Lediglich in Einzelfällen kann eine zusätzliche MRC zur Beurteilung der Gallengänge ergänzende Information bringen. Werden CT und MRT im Rahmen anderer abdomineller Fragestellungen durchgeführt, lassen sich Gallenblasenadenome zuverlässig nachweisen. Eine Indikation zu weiterer Schnittbildtechnik besteht vor allem bei fehlender Unterscheidungsmöglichkeit zum Gallenblasenkarzinom.

Merke ! Das Gallenblasenadenom ist ein seltener, von der Wand ausgehender gutartiger Tumor. Es wird häufig in Anlehnung an seine makroskopische Erscheinungsform als Gallenblasenpolyp oder Gallenblasenpapillom bezeichnet. Die Mehrzahl der Adenome wird zufällig entdeckt, hinweisende klinische Symptome fehlen. Zur Abklärung wird in der Regel die Sonographie herangezogen, lediglich in Zweifelsfällen ergänzt durch CT oder MRT mit MRCP. Als wichtigste Differenzialdiagnosen sind die Gallenkonkremente, die Cholezystitis und das Gallenblasenkarzinom zu nennen.

Benigne Wandhyperplasien der Gallenblase

Zu den benignen Wandhyperplasien der Gallenblase zählen die *Adenomyomatose* und die *Cholesterolose*.

Definition Bei der *Adenomyomatose* liegt eine Proliferation des Schleimhautepithels mit Aussackungen von der Mukosa bis in die tiefen Wandschichten vor.

Die *Cholesterolose* ist eine Ablagerung von Cholesterolestern subepithelial in der Gallenblasenwand.

Synonyme: hyperplastische Cholezystose, Erdbeergallenblase, Cholesterolpolypose, Cholesteatose, Cholesterinpolypen

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Bei der *Adenomyomatose* liegt neben den Ausstülpungen des Schleimhautepithels in Form intramuraler Divertikel, die als Rokitansky-Aschoff-Sinus bezeichnet werden, zusätzlich eine Verdickung der Muskularis vor. Die Ätiologie der Erkrankung ist nicht bekannt. Ihre Inzidenz beträgt etwa 5% aller Cholezystektomien. Das Altersmaximum liegt jenseits von 35 Jahren mit einer Bevorzugung des weiblichen Geschlechts im Verhältnis 3:1. Zusätzliche Gallensteine lassen sich bei 25–75% der Patienten nachweisen. Eine vermehrte Cholesterinablagerung in Form einer Cholesterolose findet sich bei knapp einem Drittel. Neben der diffusen Form der Adenomyomatose werden segmentale Formen unterschieden. Diese können gehäuft lokalisiert im Fundus der Gallenblase als Adenomyome oder in jedem anderen Segment auftreten. Als Sonderform gilt die Lokalisation in der Fundusmitte mit Ausbildung der so genannten „Sanduhrgallenblase".

Auch bei der *Cholesterolose* wird eine seltene generalisierte Form von der mehr lokalisierten, gestielten Variante mit einer Häufigkeit von >90% unterschieden. Die generalisierte Form wird nach dem morphologischen Bild der Gallenblase als „Erdbeergallenblase" oder Lipidcholezystitis bezeichnet. Sie ist in der Mehrzahl der Fälle mit Cholesterinsteinen vergesellschaftet, nicht jedoch mit erhöhten Cholesterinwerten im peripheren Blut. Die lokalisierte Form tritt als Cholesterinpolyp insbesondere im mittleren Drittel der Gallenblase auf. Dabei können die Polypen eine Größe von 5–10 mm erreichen.

Klinische Symptomatik

Weder die *Adenomyomatose* noch die *Cholesterolose* zeigen eine typische klinische Symptomatik. Zumeist wird die Diagnose zufällig am Cholezystektomiepräparat gestellt. In Einzelfällen werden unspezifische Beschwerden wie rechtsseitige Oberbauchschmerzen von den Patienten berichtet.

Radiologische Symptomatik

Sonographisch findet sich bei der *Adenomyomatose* eine Wandverdickung im betroffenen Abschnitt mit vermehrten Kontraktionen. Als pathognomonisch sind echoreiche Foci mit kometenschweifförmigen Reflexionsartefakten anzusehen. Diese entstehen an den Cholesterinkristallen innerhalb der Rokitansky-Aschoff-Sinus. Bei der polypösen Form der *Cholesterolose* erkennt man in der Regel zahlreiche glatt begrenzte, echoreiche und wandständige intraluminale

Raumforderungen. Eine Unterscheidung zu adenomatösen Polypen ist nicht möglich.

Mit der *CT* lassen sich sowohl bei der *Adenomyomatose* als auch bei der *Cholesterolose*, abhängig von der vorliegenden Form, lokalisierte oder generalisierte Wandverdickungen der Gallenblase nachweisen. Diese zeigen bei der *Adenomyomatose* zystische divertikelartige Ausstülpungen ohne Kontrastmittelaufnahme, bei der *Cholesterolose* in der Regel solide Formationen mit zumindest mäßigem Kontrastmittel-Enhancement.

In der *MRT* erkennt man bei der *Adenomyomatose* in T2-Wichtung hyperintense, zystische Aussackungen der Gallenblasenwand ohne Kontrastmittel-Enhancement in T1-Wichtung nach Kontrastmittelapplikation. Die MRCP zeigt ein den direkten Verfahren analoges Bild (Abb. 7.170). Die *Cholesterolose* stellt sich in T2-Wichtung mit iso- bis hyperintensen intraluminalen Formationen mit zumeist mäßigem Enhancement nach Kontrastmittel-Applikation dar.

Vergleichsweise typische Bilder liefert die heute in der Regel nicht mehr durchgeführte *intravenöse Cholangiographie*. Sie zeigt bei der *Adenomyomatose* in der generalisierten Form, insbesondere nach Reizmahlzeit, das so genannte Bild der Perlenhalskette mit punktförmigen extraluminalen Kontrastmittelansammlungen, die einer direkten Darstellung der Rokitansky-Aschoff-Sinus entsprechen. Gleiches gilt für die direkte Darstellung der Sanduhrgallenblase bei der segmentalen Form der Adenomyomatose. Demgegenüber ist das Bild der *gestielten Cholesterolose* lediglich durch Zahl und Größe von adenomatösen Polypen zu unterscheiden: Glatt begrenzte Füllungsaussparungen zeigen keine Ortsveränderung nach Umlagerung oder Reizmahlzeit. Analoge Bilder liefern die direkten Darstellungsformen *ERC/PTC* (Abb. 7.171).

Katheterangiographische und nuklearmedizinische Untersuchungsmethoden spielen keine Rolle bei den benignen Wandhyperplasien der Gallenblase.

Abb. 7.170. 84-jährige Patientin mit rechtsseitigen Oberbauchbeschwerden. Sonographisch kein Nachweis von Konkrementen. Die MRCP dokumentiert eine lokalisierte Adenomyomatose der Gallenblase am Fundus (*Pfeil*). Histologische Bestätigung nach Cholezystektomie

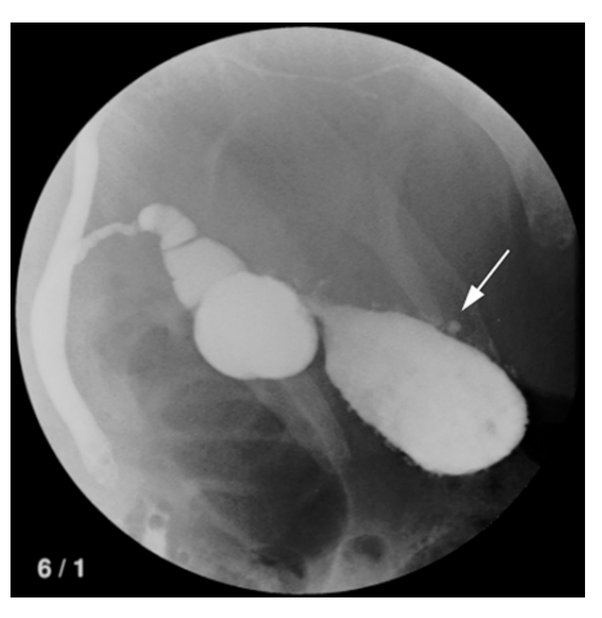


Abb. 7.171. 68-jähriger Patient mit Cholelithiasis. ERC wegen des Verdacht auf Choledocholithiasis. Generalisierte Adenomyomatose der Gallenblase mit direkter Darstellung der Rokitansky-Aschoff-Sinus (*Pfeil*)

Differenzialdiagnose

Wichtige Differenzialdiagnosen sind sowohl bei der *Adenomyomatose* als auch bei der *Cholesterolose* die akute und chronische Cholezystitis, Gallenblasenkonkremente, das Gallenblasenkarzinom und die Gallenblasenadenome in polypöser und papillärer Form.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Aufgrund der meist zufällig gestellten Diagnose ist die Sonographie die Methode der Wahl und weist, zumindest bei der Adenomyomatose, pathognomonische Bildkriterien auf. Werden CT oder MRT aus anderen Indikationen durchgeführt, können anhand von Dichte bzw. Signalintensität und Kontrastmittel-Enhancement diagnostisch hilfreiche Zusatzinformationen gewonnen werden. Die intravenöse Cholangiographie wird heute nicht mehr regelhaft durchgeführt, weist jedoch klassische und diagnostisch wegweisende Bildkriterien auf.

Merke ! Die benignen Hypertrophien der Gallenblasenwand sind selten und werden zumeist zufällig diagnostiziert. Während die *Adenomyomatose* als divertikelähnliche Ausstülpung der Schleimhaut ein typisches sonographisches und konventionell radiologisches Bild aufweist, können Cholesterolpolypen als lokalisierte Form der *Cholesterolose* häufig nicht von adenomatösen Polypen

bildgebend unterschieden werden. Differenzialdiagnostisch sind neben den Gallenblasenkonkrementen vor allem adenomatöse Polypen und das Gallenblasenkarzinom zu berücksichtigen.

7.5.2.2 Maligne Tumoren der Gallenblase

Gallenblasenkarzinom

Definition Primäre maligne Tumoren der Gallenblase sind fast ausschließlich Karzinome. Diese stellen die Mehrzahl aller malignen Tumoren des biliären Systems dar und sind der fünfthäufigste Tumor des Gastrointestinaltrakts.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen
Die Angaben über die Geschlechtsverteilung männlich:weiblich beim Gallenblasenkarzinom schwanken zwischen 3:2,5 und 1:4. Bei Frauen stehen sie an 7., bei Männern an 10. Stelle der Karzinomhäufigkeit. Gallenblasenkarzinome zeigen eine erhöhtes Auftreten im höheren Lebensalter mit einem Altersgipfel bei etwa 70 Jahren. Die Inzidenz weist starke regionale Unterschiede mit vermehrtem Auftreten in Israel, Lateinamerika und Nordjapan auf.

Wichtigster ätiologischer Faktor für die Entstehung eines Gallenblasenkarzinoms ist die Cholezystolithiasis. Bei etwa 90% aller Gallenblasenkarzinome lassen sich auch Gallenblasensteine finden. In etwa 1% unter der Diagnose Cholezystolithiasis operierter Patienten wird histologisch im Resektionspräparat ein okkultes Gallenblasenkarzinom nachgewiesen. Dennoch lässt sich bei konservativer Behandlung des Gallensteinleidens keine erhöhte Inzidenz von Gallenblasenkarzinomen dokumentieren.

Neben der Cholezystolithiasis erscheinen die Größe der Gallenblase (>3 cm) mit einem 10-fach höheren Karzinomrisiko, die verkalkte Gallenblasenwand im Sinne der so genannten Porzellangallenblase mit einem Karzinomrisiko von 20–60% sowie Gallenblasenpolypen (>0,5 cm) als gesicherte Ursache für die Entstehung eines Gallenblasenkarzinoms. Gleiches gilt für adenomatöse Polypen der Gallenblase beim Peutz-Jeghers-Syndrom. Gesichert scheint auch, dass die chronische Einwirkung von Nitrosaminen und Azotulen bei Kautschukpflanzern zu einer erhöhten Inzidenz von Gallenblasenkarzinomen führt. Über einen ursächlichen Zusammenhang von Gallenblasenkarzinomentstehung und Anomalien des Gallengangs in Form eines so genannten „common channel" bei Kindern wird diskutiert. Häufiger entstehen dabei jedoch Gallengangskarzinome.

Über 80% aller Gallenblasenkarzinome sind Adenokarzinome. Daneben finden sich muzinöse Karzinome (5%), undifferenzierte Karzinome (10%) und sehr selten u. a. Plattenepithelkarzinome, Siegelringzellkarzinome und adenosquamöse Karzinome. Bei den Adenokarzinomen werden unterschiedliche histologische Subgruppen wie tubuläre, papilläre, noduläre und Mischformen unterschieden.

Histologisches Grading und mögliche Zellmetaplasie gelten als prognostisch relevant. So zeigen hoch differenzierte Karzinome und Tumoren mit nachgewiesener Metaplasie eine bessere Prognose als schlecht differenzierte Neoplasien mit zusätzlichem Nachweis einer Cholelithiasis. Letztere Karzinomgruppe zeigt eine erhöhte Inzidenz zur Lymphknotenmetastasierung und direkten Invasion in die Leber. Papilläre Karzinome tendieren geringer zur Infiltration der Leber per continuitatem oder zur metastatischen Absiedelung in regionäre Lymphknoten. Demgegenüber infiltrieren noduläre Adenokarzinome frühzeitig in die Leber und die lokalen Lymphknoten. Die infiltrative Ausbreitung erfolgt entlang des Ductus cysticus und des Ductus choledochus zum Leberhilus und zu den Lymphknoten nach pankreatikoduodenal sowie entlang der großen Gefäße nach paraaortal.

Neben der Infiltration per continuitatem, die vor allem auch auf die häufige Lokalisation des Tumors im Bereich von Gallenblasenfundus und -infundibulum zurückzuführen ist, erfolgt eine metastatische Absiedelung in die Leber über die Venen der Gallenblase durch direkten Abstrom des Blutes in die intrahepatische Pfortader. Eine Differenzierung von lokaler Infiltration und hämatogener Metastasierung ist jedoch schwierig. In 10–20% der Fälle findet sich zum Zeitpunkt der Diagnosestellung eine Metastasierung in die Peritonealhöhle, die Lunge oder knöcherne Strukturen. Auf hämatogenem Weg werden Nebennieren, Ovar und Milz befallen.

Analog anderen malignen Tumoren werden Gallenblasenkarzinome nach der TNM-Klassifikation der UICC von 2002 eingeteilt (Tabelle 7.23). Daneben findet, vor allem unter therapeutischen Gesichtspunkten, die Stadieneinteilung der UICC Anwendung (Tabelle 7.24).

Klinische Symptomatik
Die Patienten mit Gallenblasenkarzinomen zeigen in der Regel lediglich uncharakteristische klinische Symptome. Diese sind abdominelle Schmerzen mit Betonung des rechten oberen Quadranten (etwa 75%), Gallenkolik oder akute Cholezystitis (>50%), Übelkeit und Erbrechen (>30%) und Gewichtsverlust (>30%). Lediglich bei fortgeschrittenen Karzinomen liegt ein Ikterus vor. Wegen der fehlenden charakteristischen Symptome werden 10–20% der

Tabelle 7.23. TNM-Klassifikation der Gallenblasentumoren. (Nach UICC 2002)

TNM	Beschreibung
Primärtumor (T)	
Tx	Primärtumor nicht beurteilbar
T0	Kein Primärtumor nachweisbar
Tis	Carcinoma in situ
T1	Tumor mit Infiltration von Schleimhaut und/oder Muskulatur
T1a	Tumor mit Infiltration der Schleimhaut
T1b	Tumor mit Infiltration der Muskulatur
T2	Tumor mit transmuraler Infiltration der Gallenblasenwand, jedoch ohne Serosaperforation oder Leberinfiltration
T3	Tumor mit Perforation der Serosa (viszerales Peritoneum) und/oder direkter Infiltration der Leber und/oder einer anderen benachbarten Organstruktur (Magen, Duodenum, Kolon, Pankreas, großes Netz, extrahepatisches Gallenwegssystem)
T4	Tumor mit Infiltration des Pfortaderhauptstamms und der großen Pfortaderäste und/oder der A. hepatica oder Infiltration von 2 extrahepatischen Organstrukturen
Regionale Lymphknoten (N)	
Nx	Regionale Lymphknoten nicht beurteilbar
N0	Keine regionären Lymphknotenmetastasen nachweisbar
N1	Regionale Lymphknotenmetastasen
Fernmetastasen (M)	
Mx	Fernmetastasen nicht beurteilbar
M0	Keine Fernmetastasen nachweisbar
M1	Fernmetastasen

Tabelle 7.24. Stadieneinteilung der Gallenblasentumoren. (Nach UICC 2002)

Stadium	T-Kategorie	N-Kategorie	M-Kategorie
0	Tis	N0	M0
IA	T1	N0	M0
IB	T2	N0	M0
IIA	T3	N0	M0
IIB	T1–T3	N1	M0
III	T4	N0–N1	M0
IV	T0–T4	N0–N1	M1

Gallenblasenkarzinome erst intraoperativ oder nach Aufarbeitung des Resektionspräparates einer symptomatischen Cholezystolithiasis diagnostiziert. Der Einsatz von Tumormarkern wie CA 19-9 und CEA zur Frühdiagnose hat sich nicht bewährt.

Radiologische Symptomatik

Die Anforderungen an die bildgebende Diagnostik beim Staging von Gallenblasenkarzinomen umfassen:

- die Ausdehnung des Tumors,
- das Ausmaß der Infiltration in Leber und Gallenwege,
- mögliche extrahepatische Tumormanifestationen,
- Lymphknotenmetastasen und
- den Nachweis von Organmetastasen vor allem in Leber und Lunge.

Eine Unterscheidung in die histologischen Typen ist bildgebend nicht möglich.

Bei Patienten mit Gallenblasenkarzinomen kann die Diagnose mit Hilfe der *perkutanen Sonographie* in der Hälfte der Fälle gestellt werden. Eine exakte Beurteilung des Lokalbefundes beim Karzinom gelingt in 70–100%. Neben Gallenblasensteinen und einer Verkalkung der Gallenblasenwand zeigt das Tumorkorrelat eine polypoide, echoreiche Raumforderung mit in der Regel Wandüberschreitung und Infiltration in das Gallenblasenbett und ggf. die umgebenden Leberstrukturen (Abb. 7.172). Mittels Farbdoppler lassen sich ab einer Tumorgröße von zumindest 2 cm hypervaskularisierte Areale nachweisen. In letzter Zeit wird neben dem *endoskopischen Ultraschall (EUS)* zunehmend auch der *intraduktale Ultraschall (IDUS)* mit hochfrequenten Schallsonden (20 MHz) der Gallenwege praktiziert. Neuere Literaturangaben berichten insbesondere über den Einsatz beim komplizierten Steinleiden in der Abgrenzbarkeit zum

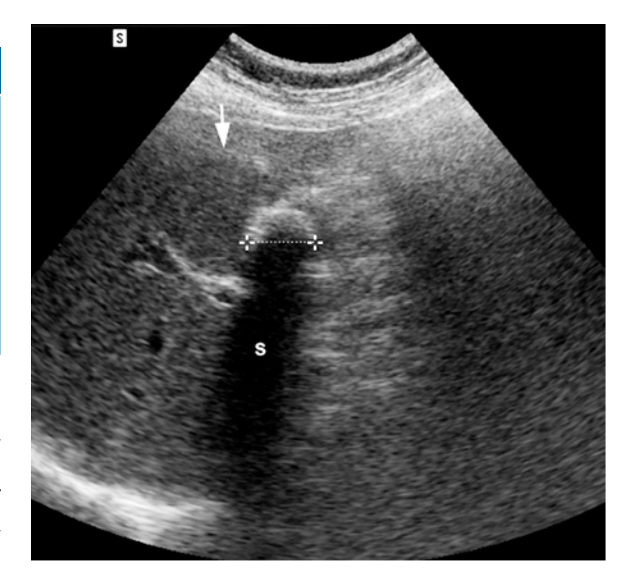


Abb. 7.172. 68-jähriger Patient mit Gallenblasenkarzinom bei langjähriger Cholezystolithiasis. Im B-Bild-Sonogramm Nachweis eines verkalkten Konkrements in der Gallenblase mit dorsaler Schallauslöschung (*S*). Schlechte Abgrenzbarkeit des Organs bei Infiltration in die Leber (*Pfeil*)

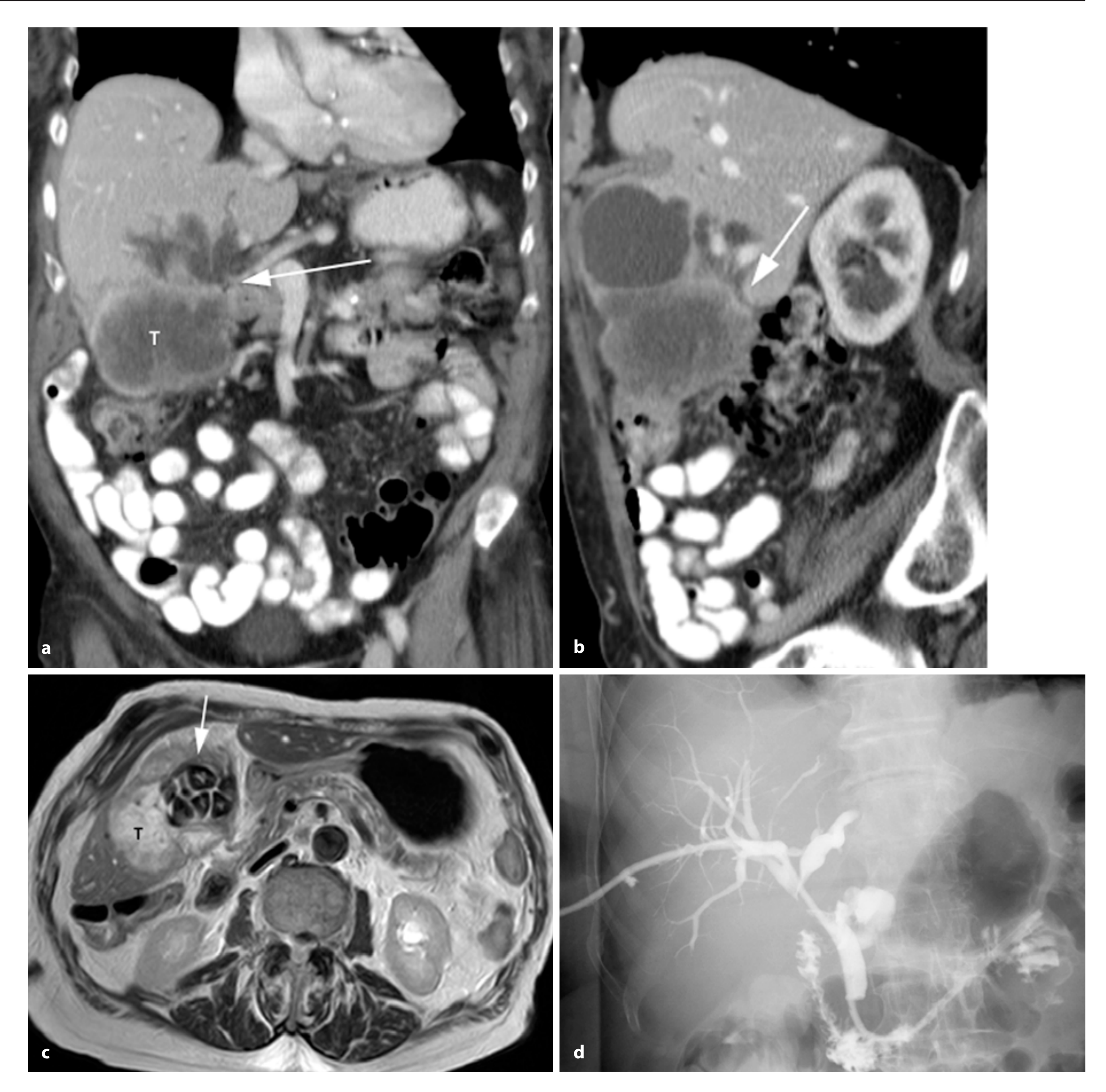


Abb. 7.173 a–e. 85-jähriger Patient mit Gallenblasenkarzinom. **a** Koronare Sekundärrekonstruktion aus einem MSCT-Datensatz mit Dokumentation der Infiltration des Tumors (*T*) in den Leberhilus (*Pfeil*). Konsekutive erhebliche intrahepatische Cholestase. **b** Sagittale Rekonstruktion zu **a**: breite Infiltration des Tumors in das extrahepatische Gallenwegssystem (*Pfeil*). **c** Im transversalen MRT-Schnitt in T2-Wichtung Nachweis multipler verkalkter Gallenblasenkonkremente (*Pfeil*) bei ausgedehnter Infiltration des Tumors (*T*) in die Leber. **d** Transhepatisch eingelegte interne Drainage. Verwendung einer so genannten „Münchner Drainage" mit perkutaner Spülmöglichkeit

Gallenblasenkarzinom mit Sensitivitäten >90%. Vorteilhaft erscheint in diesem Zusammenhang vor allem die Möglichkeit der intraduktalen bildgesteuerten Histologiegewinnung.

In der *Nativ-CT* lassen sich sowohl verkalkte Konkremente als auch Verkalkungen der Gallenblasenwand, z. B. in Form einer Porzellangallenblase zuverlässig darstellen. Nach Kontrastmittelgabe findet sich in der Regel als Tumorkorrelat eine hypodense Raumforderung mit Infiltration in Gallenblasenbett und umgebendes Lebergewebe sowie peritumorale Lymphknoten. Mit den Möglichkeiten der *MSCT* und hochaufgelösten koronaren und parakoronaren Sekundärrekonstruktionen konnte die diagnostische Sicherheit weiter verbessert werden. Dies gilt vor allem auch für die Gefäßbeurteilung in Form der *CTA* im arteriellen und portalvenösen Stromgebiet. Mit Hilfe von MIN-Rekonstruktionen können weit-

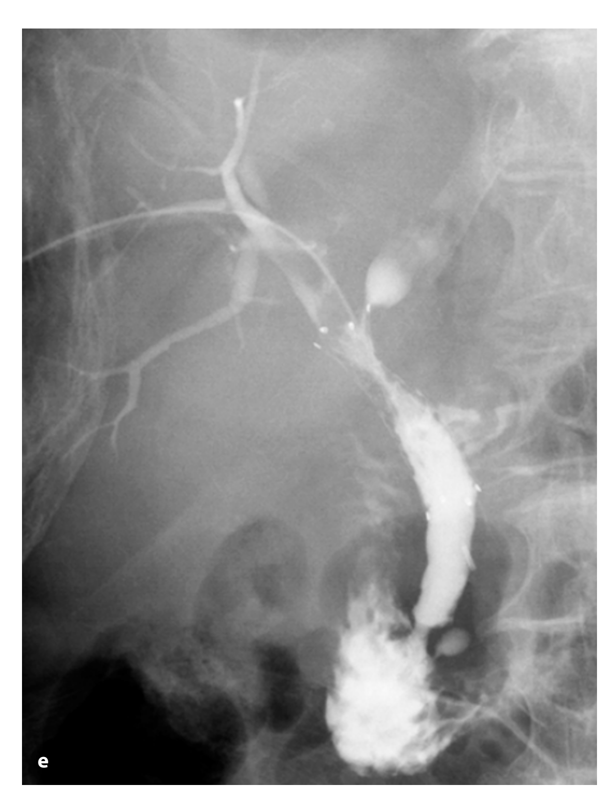


Abb. 7.173 a–e. (*Fortsetzung*) **e** Endgültige palliative Versorgung zu **d** mittels transhepatisch eingebrachtem Metallstent im Ductus hepaticus communis und Ductus choledochus

gehend vergleichbare Ergebnisse zur MRC erreicht und somit, zumindest in vielen Fällen, die Beurteilung des Gallenwegssystems in der CT mit durchgeführt werden. Die diagnostische Genauigkeit der CT liegt, abhängig von der zur Verfügung stehenden Technologie, bei 55–100 % (Abb. 7.173 a, b).

Mittels *MRT* erkennt man, analog zur CT, eine in das Gallenblasenbett und die umgebende Leber infiltrierende Tumormasse, die sich in T1-Wichtung iso- bis hypointens, in T2-Wichtung leicht hyperintens und mit allenfalls schwachem Enhancement nach Kontrastmittelgabe darstellt (Abb. 7.173 c). In der *MRCP* zeigt sich entweder eine ausgeschaltete Gallenblase oder eine Kompression im Bereich des Tumorkorrelats. Zusätzlich lässt sich eine Beteiligung der intra- und extrahepatischen Gallenwege beurteilen. Die MRT liefert bei Verwendung der Kombination klassischer Sequenzen in axialer und koronarer Schichtführung mit der MRCP Treffsicherheiten zwischen 88 und 100 %. Seit einiger Zeit verfügbare hepatobiliäre MRT-Kontrastmittel haben sich im Routinebetrieb bisher nicht durchgesetzt. Neueste Entwicklungen der *intraduktalen MRT* mittels einer in den Gallengang eingebrachten Empfangsspule sind im Stadium der wissenschaftlichen Evaluation.

Die direkte Darstellung der Gallengänge in Form der *ERC/PTC* ist beim Gallenblasenkarzinom von eher untergeordneter Bedeutung. Lediglich im Falle der therapeutischen Versorgung bei inoperabler Situation kommen die Verfahren zur Ableitung der Gallenflüssigkeit zur Anwendung (Abb. 7.173 d, e). Wird die Gallenblase mit dargestellt, zeigt sich ein spezifisches Bild mit Kontrastmittelaussparung im Bereich des Tumors (Abb. 7.174 a). Auch die *intravenöse Cholangiographie* wird nur noch in Ausnahmefällen, dann in der Regel kombiniert mit der CT, durchgeführt.

Die *Katheterangiographie* spielt keine entscheidende Rolle beim Staging des Gallenblasenkarzinoms. Der Nachweis pathologischer Gefäße im Rahmen einer aus anderen Gründen durchgeführten Angiographie ist jedoch hochspezifisch und hinweisend auf die Diagnose (Abb. 7.174 b).

Klassische nuklearmedizinische Verfahren kommen beim Gallenblasenkarzinom nicht regelhaft zur Anwendung. In der *hepatobiliären Funktionsszintigraphie* zeigt sich ein photopenischer Defekt in der Gallenblase als Korrelat sowie ggf. ein verzögerter Abstrom des Radiopharmakons aus der Leber bei durch den Tumor bedingter intrahepatischer Cholestase. Zur Bedeutung der *PET-CT* beim Gallenblasenkarzinom liegen bisher lediglich Einzelberichte vor.

Differenzialdiagnose

Wichtigste Differenzialdiagnosen zum Gallenblasenkarzinom sind die Cholezystolithiasis sowie die akute und chronische Cholezystitis, die häufig in der bildgebenden Diagnostik nicht unterschieden werden können. Gelegentlich kann ein primär von der Leber ausgehender Tumor mit Infiltration in die Gallenblase ein Gallenblasenkarzinom vortäuschen. Seltenere Differenzialdiagnosen sind die benignen Tumoren der Gallenblase sowie die als Raritäten zu betrachtenden Ektopien von Magen, Darm und Leber in die Gallenblase in Form der Choristome.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Primäre Untersuchungsmodalität ist die perkutane Sonographie ggf. ergänzt durch die Farbdopplersonographie zur Abgrenzung einer Infiltration in umgebende intra- und extrahepatische Gefäßstrukturen. Zur weiteren Abklärung einschließlich Staging ist entweder eine multiphasische CT, möglichst mit Sekundärrekonstruktionen zur Beurteilung des Gallenwegssystems, oder eine MRT mit MRCP und MRA durchzuführen. Dennoch kann die Diagnose häufig erst am Resektionspräparat oder in der Biopsie histologisch gestellt werden. Die direkte Darstellung mittels ERC/PTC hat nur unter therapeutischen Gesichtspunkten bei inoperablem Situs eine Bedeutung.

Abb. 7.174 a, b. 65-jährige Patientin mit Gallenblasenkarzinom. **a** In der ERCP tumortypische Füllungsaussparung am Gallenblasenfundus (*Pfeil*). **b** Die Katheterangiographie zeigt zahlreiche pathologische Gefäße am Gallenblasenfundus als indirekten Tumorhinweis (*Pfeil*). Zusätzlich Cholezystolithiasis

Merke ! Das Gallenblasenkarzinom ist der häufigste Tumor des Gallensystems mit meist unspezifischer klinischer Symptomatik. Als prädisponierend gelten insbesondere die Cholelithiasis, die chronische Cholezystitis und die Porzellangallenblase. Die diagnostische Abklärung erfolgt mittels Sonographie und CT mit CTA oder MRT mit MRCP und CE-MRA. Eine Abgrenzung zu akuten oder chronischen entzündlichen Erkrankungen oder benignen Neoplasien der Gallenblase ist häufig erst histologisch möglich.

Seltene primäre maligne Tumoren der Gallenblase

Zur Gruppe der primären malignen Tumoren der Gallenblase zählen neben dem häufigen Adenokarzinom auch die seltenen Formen des *Karzinosarkom*, des *malignen Melanoms* und des *primär malignen Lymphoms* der Gallenblase.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Definition Das *Karzinomsarkom* ist ein maligner Tumor der Gallenblase mit histologisch sowohl Karzinom- als auch Sarkomanteilen.

Die seltene Entität wird vor allem bei Frauen höheren Lebensalters beobachtet. Zumeist liegt auch eine Cholezystolithiasis vor. Der Krankheitsverlauf ist abhängig vom sarkomatösen Tumoranteil, der als agressiver, tumorbiologisch aktiver und damit prognostisch ungünstiger einzustufen ist.

Die seltenen primären *malignen Melanome* der Gallenblase können singulär oder multipel auftreten. Makroskopisches Bild, Krankheitsverlauf und Prognose unterscheiden sich nicht von anderen Lokalisationen des malignen Melanoms. Die Unterscheidung zum sekundären Befall der Gallenblase in Form von Melanommetastasen ist ausschließlich histologisch und nicht in allen Fällen sicher möglich.

Ein *primärer Lymphombefall* der Gallenblase gilt als Rarität. In den beschrieben Fällen handelte es sich um Non-Hodgkin-Lymphome. Ätiologie und Krankheitsverlauf entsprechen dem anderer primärer Lokalisationen im Gastrointestinaltrakt.

Klinische Symptomatik

Alle genannten seltenen Formen der primären malignen Tumoren der Gallenblase werden in der Regel zufällig im Rahmen der Cholezystektomie entdeckt. Spezifische klinische Symptome sind somit nicht bekannt. Zumeist entspricht das Beschwerdebild dem einer Cholelithiasis bzw. ist unspezifisch mit Übelkeit, rechtsseitigem Oberbauchschmerz und Krankheitsgefühl.

Radiologische Symptomatik

Mit bildgebenden Verfahren können Karzinosarkom, malignes Melanom und primäres malignes Lymphom der Gallenblase nicht von anderen Raumforderungen differenziert werden. Es gelten somit die oben ausgeführten Kriterien zum Adenokarzinom der Gallenblase.

Differenzialdiagnose

Wichtigste Differenzialdiagnose zu den seltenen primären malignen Tumoren der Gallenblase ist das cholezystäre Adenokarzinom. Daneben müssen die akute bzw. chronische Cholezystitis, die Cholelithiasis, primäre Lebertumoren mit Infiltration in die Gallenblase, Metastasen in der Gallenblase von primär extrabiliären Primarien und die benignen Tumoren der Gallenblase berücksichtigt werden.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Wie beim primären Adenokarzinom der Gallenblase ist auch bei den seltenen Entitäten die Sonographie das erste diagnostische Verfahren. Im Rahmen des Stagings erfolgen zusätzlich, abhängig von der Verfügbarkeit, CT mit CTA bzw. MRT mit MRCP und MRA.

Merke ! *Karzinosarkome*, *primäre maligne Melanome* und *primäre Lymphome* der Gallenblase stellen sehr seltene Entitäten dar. Sie werden in der Regel zufällig am Cholezystektomiepräparat entdeckt, weisen keine spezifischen klinischen Symptome auf und verhalten sich im Krankheitsverlauf analog zu anderen Primärtumorlokalisationen. Mittels bildgebender Diagnostik ist eine Klassifizierung nicht möglich. Als wichtigste Differenzialdiagnose ist das primäre Adenokarzinom der Gallenblase zu berücksichtigen.

Sekundäre maligne Tumoren der Gallenblase

Sekundäre maligne Tumoren der Gallenblase sind sehr selten.

Definition Hierzu zählen Tumoreinbrüche primär extrabiliärer Tumoren in die Gallenblase per continuitatem oder in Form von Metastasen.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Häufige Tumoreinbrüche von außen in die Gallenblase werden bei primären Lebertumoren wie HCC und CCC beobachtet, seltene bei Pankreas-, Magen- und Duodenalkarzinomen. In aller Regel ist der Tumoreinbruch mit zusätzlichen Lebermetastasen vergesellschaftet und Ausdruck eines progredienten und agressiven Verlaufs der Malignomerkrankung.

Nur in seltenen Fällen finden sich Metastasen extrabiliärer Malignome in der Gallenblase. Als Primarius stellt sich dabei in mehr als der Hälfte der Fälle ein malignes Melanom heraus. Deutlich seltener sind Metastasen in der Gallenblase von Mamma-, Nieren-, Ösophagus- und Lungenkarzinomen.

Klinische Symptomatik

Das klinische Beschwerdebild ist auch bei den sekundären malignen Tumoren der Gallenblase unspezifisch. Es wird im Falle des Tumoreinbruchs von außen von der Symptomatik des Primärtumors bestimmt. Unter Umständen wird von den Patienten lediglich über Unwohlsein und rechtsseitigen Oberbauchschmerz berichtet. Die Metastasen in der Gallenblase stellen Zufallsbefunde bei der Cholezystektomie dar und können nicht anhand klinischer Parameter erkannt werden.

Radiologische Symptomatik

Sonographisch kann die Infiltration eines *extrabiliären Tumors* in die Gallenblase häufig nicht von der Infiltration eines Gallenblasenkarzinoms in die umgebende Leber differenziert werden. Die Berücksichtigung des Verlaufs und relevanter Nebenbefunde (z. B. Leberzirrhose beim HCC, periphere Cholestase beim CCC, Gallensteine beim primären Gallenblasenkarzinom) sind wichtige Hinweise zur differenzialdiagnostischen Bewertung. In allen Fällen findet sich eine zumeist echoarme Raumforderung unter Einbeziehung der Gallenblase und umgebender Leberanteile sowie des Gallenblasenbetts. Auch eine mögliche Gefäßinfiltration ist bei allen Tumorentitäten möglich.

In *CT* und *MRT* kann die Diagnose ebenfalls bevorzugt über die Nebenbefunde und weniger über die Raumforderung in Gallenblase, Gallenblasenbett und umgebendem Lebergewebe gestellt werden. Der Primärtumor zeigt sich hypodens bzw. hypointens mit zumeist nur geringem Kontrastmittel-Enhancement. Mittels *CTA* bzw. *CE-MRA* kann eine mögliche Gefäßinfiltration dokumentiert werden.

Alle anderen diagnostischen Verfahren kommen primär nicht zum Einsatz. Im Falle der zusätzlichen Cholestase kann primär mit therapeutischem Ansatz eine *ERC/PTC* erforderlich sein.

Metastasen in der Gallenblase lassen sich weder sonographisch noch mittels CT oder MRT eindeutig als solche identifizieren. Die Bildkriterien entsprechen denen primärer Gallenblasentumoren.

Differenzialdiagnose

Von den sekundären malignen Tumoren der Gallenblase sind vor allem die primären Malignome des Organs und insbesondere das Gallenblasenkarzinom zu unterscheiden. Zusätzlich sind das Gallensteinleiden,

die akute und chronische Cholezystitis sowie benigne Tumoren der Gallenblase zu berücksichtigen.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie
Neben der Sonographie ist eine weitere Beurteilung mit CT oder MRT erforderlich. Dabei sollten jeweils Sekundärrekonstruktionen zur Beurteilung der Gefäßsituation und des Gallenwegssystems mit beurteilt werden.

Merke ! Zu den seltenen sekundären malignen Tumoren der Gallenblase gehören neben *Tumoreinbrüchen extrabiliärer Malignome* in die Gallenblase vor allem *Metastasen* unterschiedlichster Primarien, jedoch insbesondere maligner Melanome. Häufig ist der Ausgangspunkt des infiltrativen Wachstums erst histologisch festzustellen. Bei fehlender typischer klinischer Symptomatik erfolgt die Diagnostik mittels Sonographie und CT oder MRT einschließlich der Beurteilung des Gefäß- und Gallenwegsstatus. Wichtigste Differenzialdiagnose ist das primäre Adenokarzinom der Gallenblase.

7.5.2.3 Benigne Tumoren der Gallenwege

Definition Zu den benignen Tumoren der Gallenwege zählen *papilläre Adenome, Granularzelltumoren* und *endokrine Tumoren* in Form der *Karzinoide.*

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen
Alle gutartige Tumoren des Gallenwegssystems sind sehr selten. *Papilläre Adenome* werden, im Gegensatz zu tubulären oder gemischten Adenomformen gehäuft in den Gallenwegen gefunden. Bei papillären Adenomen handelt es sich um Gewebspapillen, die mit muzinösem Epithel bedeckt sind. Epitheldysplasien sind vorbeschrieben, sodass die papillomatösen Adenome als Präkanzerose von Gallenwegskarzinomen gelten. Besonders zu erwähnen ist die seltene Form der Papillomatose mit multiplen papillären Adenomen. Hierbei sind vermehrt Epitheldysplasien und damit die Vorstufen der Gallenwegskarzinome zu beobachten.

Beim *Granularzelltumor* handelt es sich um den häufigsten gutartigen nichtepithelialen Tumor der Gallenwege. Allerdings befinden sich nur gut 1 % aller Granularzelltumoren in den Gallenwegen. Etwa 50 % finden sich dabei im Ductus choledochus, in seltenen Fällen kann auch die Gallenblase befallen sein. Besonders von der Krankheit betroffen sind farbige Frauen höheren Lebensalters.

Karzinoide als primäre Tumoren des neuroendokrinen Systems sind in den Gallenwegen selten und machen lediglich 1 % aller gastrointestinalen Lokalisationen aus. Die meisten Karzinoide produzieren Serotonin, sie können allerdings auch andere Peptidhormone wie Gastrin und Somatostatin bilden. Bei nur langsamem Wachstum der Tumoren selbst kommt es in der Regel früh zu Metastasierungen in lokoregionale Lymphknoten und die Leber (Karzinoidsyndrom).

Klinische Symptomatik
Analog den Gallenblasenadenomen zeigen auch *papilläre Adenome* der Gallenwege in der Regel nur unspezifische klinische Symptome. Dies gilt in gleicher Weise für den *Granularzelltumor*. Führen die Tumoren allerdings zu einer relevanten Stenosierung des ableitenden Gallenwegssystems, stehen, abhängig von der Höhe der Einengung, die intra- bzw. extrahepatische Cholestase und der Verschlussikterus im Vordergrund. Bei den *Karzinoiden* richtet sich die Symptomatik nach dem produzierten Hormon und dem Vorliegen von Lebermetastasen. Letztere lösen häufig die typische Flush-Symptomatik aus.

Radiologische Symptomatik
Alle genannten benignen Tumoren der Gallenwege lassen sich direkt erst ab einer Größe von 5–8 mm darstellen. Häufig dokumentieren die bildgebenden Verfahren jedoch die auf die intraluminale Raumforderung zurückzuführende Cholestase. Dies kann mittels *Sonographie* sowie *CT* oder *MRT* gleichermaßen geschehen.

Kann der Tumor selbst nachgewiesen werden, stellt er sich generell echoreich in der *Sonographie* sowie iso- bis hyperdens in der kontrastverstärkten *CT* bzw. in der *MRT* hyperintens in T2-Wichtung mit zumindest mäßigem Enhancement nach Kontrastmittel-Applikation dar. Mit der MRCP gelingt häufig eine direkte Darstellung des Tumors (Abb. 7.175 a).

Beim Karzinoidsyndrom lassen sich die Lebermetastasen sonographisch als echoreich und in der *CT* bzw. *MRT* mit früharteriellem Kontrastmittel-Enhancement erkennen. Der Tumor selbst ist, wenn erfassbar, ebenfalls hypervaskularisiert und damit mit deutlichem Enhancement in der arteriellen Kontrastmittelperfusionsphase in *CT* und *MRT* verbunden. Zur Lokalisation eines Karzinoids stehen zudem nuklearmedizinische Verfahren z. B. in Form der *Somatostatinrezeptorszintigraphie* zur Verfügung. Noch im Stadium der wissenschaftlichen Evaluation ist die *PET-CT* mit Somatostatin-analogem Tracer. Dabei können in einem Untersuchungsgang Primärtumor und Metastasen identifiziert und lokalisiert werden.

Die *Katheterangiographie* wird heute in der Karzinoiddiagnostik nur noch in Ausnahmefällen eingesetzt, bei den anderen Tumorentitäten hat sie keinerlei Bedeutung mehr.

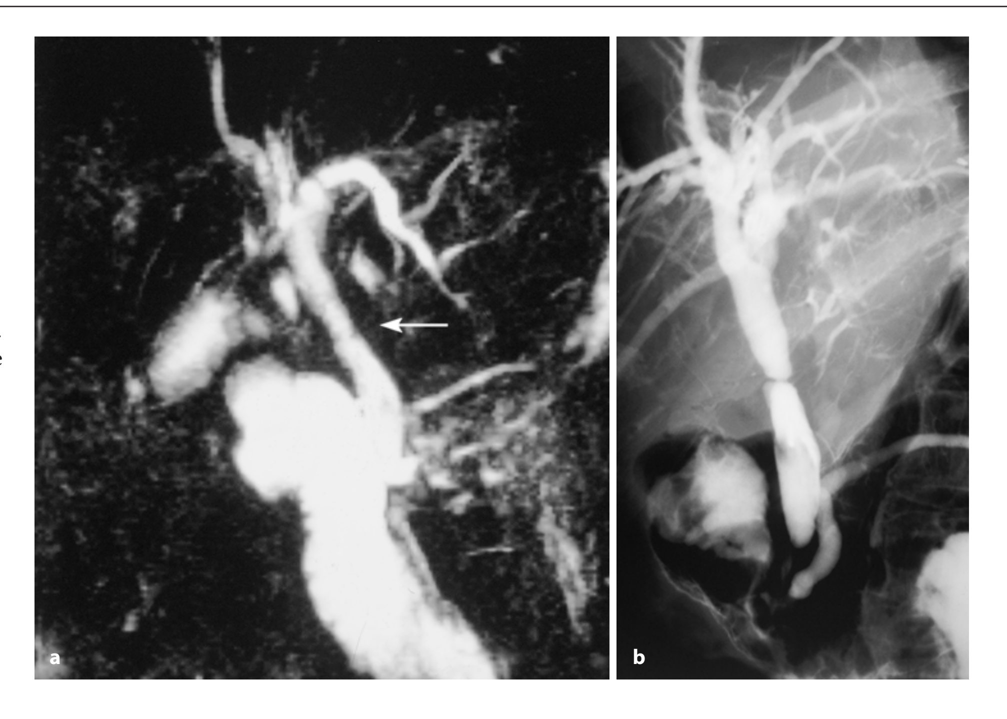


Abb. 7.175 a, b. 67-jährige Patientin mit schmerzlosem Ikterus. **a** Die MRCP zeigt neben einer intra- und extrahepatischen Cholestase eine querverlaufende Raumforderung im distalen Choledochus (*Pfeil*). **b** Analoge Darstellung zu **a** in der ERC. Die dabei gewonnene Biopsie erbrachte die Diagnose eines intraduktalen Papilloms

Mittels direkter Darstellung der Gallenwege durch *ERC/PTC* ist neben der Lokalisation eines intraduktalen Tumors in der Regel eines Histologiegewinnung und ggf. die therapeutische Drainage möglich (Abb. 7.175 b). Insbesondere zum Ausschluss eines Gallenwegsmalignoms sollte die bioptische Sicherung erzwungen werden.

Differenzialdiagnose

Als wichtigste Differenzialdiagnose ist die Abgrenzung von den malignen Tumoren der Gallenwege wie dem cholangiolären Gallenwegskarzinom anzusehen.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Auch bei den benignen Gallenwegstumoren stellt die Sonographie die Ausgangsuntersuchung dar. Im Falle des Verdachts auf einen intraluminalen Tumor sollte die Ergänzung durch eine CT mit Sekundärrekonstruktionen des Gallengangs oder MRT mit MRCP erfolgen. Beim Karzinoid ist die nuklearmedizinische Lokalisationsdiagnostik mittels Somatostatinrezeptorszintigraphie vielversprechend.

Merke ! Sämtliche gutartige Gallenwegstumoren sind selten. *Papilläre Adenome*, *Granularzelltumoren* und *Karzinoide* weisen häufig keine typischen klinischen Symptome auf und können auch bildgebend in vielen Fällen nur indirekt anhand der Cholestase nachgewiesen werden. Wegen der fehlenden Abgrenzbarkeit zum cholangiolären Gallenwegskarzinom muss die Diagnose häufig bioptisch erzwungen werden. Zu Nachweis und Lokalisation eines Karzinoids sollte, falls verfügbar, die Somatostatinrezeptorszintigraphie eingesetzt werden.

7.5.2.4 Maligne Tumoren der Gallenwege

Bei den malignen Tumoren der Gallenwege werden neben den primären Tumoren in sehr seltenen Fällen sekundäre Tumoren der Gallenwege in Form von Tumoreinbrüchen per continuitatem oder in Form von Metastasen unterschiedlichster Primarien beobachtet.

Cholangioläres Gallenwegskarzinom

Definition ▽ Die häufigsten primären malignen Tumoren der Gallenwege sind *cholangioläre Adenokarzinome*. Über Einzelfälle von *primären Leiomyosarkomen* des Gallengangs wird in der Literatur berichtet.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Im Vergleich zu Gallenblasenkarzinomen sind Gallenwegskarzinome nochmals wesentlich seltener und zeigen in Autopsien eine Rate von 0,01–0,5% zufällig gefundener Tumoren. Anatomisch werden intrahepatische (8–13%), hiläre (10–26%), proximale (15–30%) und distale (30–36%) Gallengangskarzinome unterschieden. Die intrahepatischen cholangiolären Karzinome, die den geringsten Anteil der Gallenwegskarzinome darstellen, werden bei den Le-

bertumoren mit behandelt (s. Abschn. 7.5.1.2). Die häufigste Gruppe der extrahepatischen Gallenwegskarzinome stellen die hilären Tumoren mit etwa 70 % der Fälle dar, gefolgt von den distalen Karzinomen.

Die früher unter dem Begriff „periampulläre Tumoren" zusammengefassten Entitäten werden heute den distalen Gallenwegskarzinomen, den Duodenalkarzinomen bzw. den Pankreaskopfkarzinomen zugeordnet. Eine Klassifizierung ist jedoch häufig erst am Resektionspräparat möglich, da eine präoperative Bestimmung des Ausgangsortes des Tumors nur selten gelingt.

Ähnlich den Gallenblasenkarzinomen ist auch das Gallenwegskarzinom eine Erkrankung des höheren Lebensalters mit einem Altersgipfel ebenfalls bei etwa 70 Jahren. Die Inzidenz beträgt in den USA und Westeuropa etwa 1/100.000 Einwohner mit geringer Bevorzugung des männlichen Geschlechts (Inzidenzrate männlich/weiblich 1,3:1). Wiederum finden sich in Israel und in Japan deutlich höhere Inzidenzraten als in Europa und Nordamerika.

Ätiologisch gesichert erscheint der Zusammenhang zwischen biliärer Stase (mit und ohne Steinbildung), Infektion und der Entstehung eines Gallenwegskarzinoms. Gesicherte Daten liegen dabei zur Hepatolithiasis mit einer 5- bis 10 %igen Wahrscheinlichkeit zur Ausbildung eines Gallenwegskarzinoms vor. Häufige Ursache in Südostasien ist der Leberegelbefall mit Clonorchis sinensis und Opisthorchis viverrini. Dabei führt der Befall mit Clonorchis sinensis in der Regel zu einem intrahepatischen Sitz des cholangiolären Karzinoms, die Besiedelung mit Opisthorchis viverrini zu einer peripheren Lokalisation des Tumors. In experimentellen Studien konnte gezeigt werden, dass die Besiedelung mit den Parasiten zu einer adenomatösen Hyperplasie und dann zum Karzinom der Gallenwege führen. Die besonders hohe Inzidenz von Gallenwegskarzinomen in Thailand wird mit der Kombination des Leberegelbefalls mit einer nitrosaminreichen Kost erklärt. Eine weitere Ursache für das gehäufte Auftreten dieses Tumors in Südostasien stellt die vermehrte Ausbildung von Choledochuszysten und die kongenitale oder im Rahmen eines Caroli-Syndroms auftretende Dilatation des Gallenwegssystem dar. Wie bereits erwähnt, wird auch ein so genannter „common channel" bei Kindern mit der gehäuften Entstehung von Gallengangskarzinomen in Zusammenhang gebracht.

Eine wichtige Prädisposition zur Ausbildung eines Gallenwegskarzinoms ist die PSC. So findet sich bei etwa 40 % der Patienten, die an einer PSC versterben, in der Autopsie ein Gallenwegskarzinom. Bei 10–35 % der Patienten, die wegen einer PSC transplantiert werden, zeigt das explantierte Organ ebenfalls ein Gallenwegskarzinom. Ein zweites Krankheitsbild mit Prädisposition zur Ausbildung eines Gallenwegskarzinoms ist die Colitis ulcerosa, mit einer Inzidenz von 0,2–1,4 %. Beide Patientengruppen weisen deutlich jüngere Personen mit einem Altersgipfel in der 5. Dekade auf, sind also im Durchschnitt ungefähr 20 Jahre jünger als der typische Patient mit Gallenwegskarzinom.

Ähnlich wie für das HCC wurde auch für Gallenwegskarzinome eine vermehrte Inzidenz nach Applikation des Röntgenkontrastmittels Thorotrast ermittelt. Der Zeitraum zwischen Exposition und Auftreten des Tumors betrug etwa 35 Jahre. Wie auch beim Gallenblasenkarzinom gelten Nitrosamine, kanzerogene Chemikalien und auch Östrogene und Progesteron als prädisponierend für die Ausbildung eines Gallenwegskarzinoms.

Mehr als 95 % aller Gallenwegskarzinome sind histologisch Adenokarzinome. Wiederum werden diffuse, noduläre und papilläre Subtypen unterschieden. Bei den nodulären Neoplasien dominieren dabei histologisch fibröse Strukturen. Eine Differenzierung von benignen und malignen Veränderungen kann insbesondere beim Vorliegen cholangitischer Veränderungen oder eines Steinleidens auch histologisch erschwert sein. Als Kriterien gelten unterschiedliche Größe der Zellkerne, eine Erweiterung der Intrazytoplasmaräume und eine neurale Infiltration.

Bei 15–30 % der Patienten mit cholangiolären Gallenwegskarzinomen finden sich zum Zeitpunkt der Diagnosestellung kleine Lebermetastasen oder eine Peritonealkarzinose. In Autopsiekollektiven wird über eine bis zu 80 %ige Metastasierungsrate bei diesen Neoplasien berichtet. Am häufigsten betroffen sind die regionären Lymphknoten, die Leber und die Peritonealhöhle. Durch intraduktales und intramurales Wachstum kommt es zu Absiedelungen in Pfortader, Pankreas und Duodenum. Im Gegensatz zum Gallenblasenkarzinom ist der metastatische Befall von Lunge und knöchernen Strukturen selten.

Auch die Karzinome der ableitenden Gallenwege werden nach der TNM-Klassifikation (Tabelle 7.25) und der Stadieneinteilung (Tabelle 7.26) der UICC von 2002 eingeteilt. Nach therapeutischen Gesichtspunkten haben sich jedoch für die extrahepatischen Gallenwegskarzinome 2 weitere Klassifikationen bewährt.

- Es werden nach der Höhe der Lokalisation des Tumors Karzinome des proximalen Drittels (Leberhilus- oder Klatskin-Tumoren) sowie
- Karzinome des mittleren bzw. distalen Drittels unterschieden.

Dieser Einteilung kommt insbesondere zur Planung des chirurgisch-therapeutischen Vorgehens eine gewisse Bedeutung zu. Für die Klassifikation der hilusnahen Tumoren des Gallenwegssystems hat sich nach der Erstbeschreibung durch Klatskin heute die Ein-

Tabelle 7.25. TNM-Klassifikation der extrahepatischen Gallenwegstumoren. (Nach UICC 2002)

TNM	Beschreibung
Primärtumor (T)	
Tx	Primärtumor nicht beurteilbar
T0	Kein Primärtumor nachweisbar
Tis	Carcinoma in situ
T1	Tumor auf den Gallengang beschränkt
T2	Tumor mit Infiltration über den Gallengang hinaus
T3	Tumor mit Infiltration in Leber, Pankreas, Gallenblase, Äste der Pfortader oder A. hepatica einer Seite (rechts *oder* links)
T4	Tumor mit Infiltration in Pfortader oder Pfortaderäste beidseits, den Hauptstamm der A. hepatica und/oder andere benachbarte Organstruktur (Kolon, Magen, Dünndarm, Bauchwand)
Regionale Lymphknoten (N)	
Nx	Regionale Lymphknoten nicht beurteilbar
N0	Keine regionären Lymphknotenmetastasen nachweisbar
N1	Regionale Lymphknotenmetastasen
Fernmetastasen (M)	
Mx	Fernmetastasen nicht beurteilbar
M0	Keine Fernmetastasen nachweisbar
M1	Fernmetastasen

Tabelle 7.26. Stadieneinteilung der extrahepatischen Gallenwegstumoren. (Nach UICC 2002)

Stadium	T-Kategorie	N-Kategorie	M-Kategorie
0	Tis	N0	M0
IA	T1	N0	M0
IB	T2	N0	M0
IIA	T3	N0	M0
IIB	T1–T3	N1	M0
III	T4	N0–N1	M0
IV	T0–T4	N0–N1	M1

Tabelle 7.27. Bismuth-Klassifikation des hilusnahen Gallenwegskarzinoms

Stadium	Tumorausdehnung
I	Tumorbefall des proximalen Ductus hepaticus ohne Tumorbefall der Hepatikusgabel
II	Zusätzlicher Tumorbefall der Hepatikusgabel ohne Tumorbefall der Sekundäreinmündungen beidseits
IIIa	Zusätzlicher Tumorbefall des rechten Ductus hepaticus bis an die Sekundäreinmündungen
IIIb	Zusätzlicher Tumorbefall des linken Ductus hepaticus bis an die Sekundäreinmündungen
IV	Zusätzlicher Tumorbefall beider Ductus hepatici bis an die Sekundäreinmündungen

teilung nach Bismuth durchgesetzt (Tabelle 7.27). Abhängig vom Typ des Tumorbefalls ist ein differenziertes therapeutisches Vorgehen erforderlich.

Klinische Symptomatik

Über 90% der Patienten mit cholangiolären Gallenwegskarzinomen fallen klinisch mit einem schmerzlosen Ikterus auf. Seltener liegen Gewichtsverlust, eine schmerzhafte Hepatomegalie oder ein Pruritus vor. Bei einer hilusnahen Tumorlokalisation besteht in aller Regel eine ausgeprägte Cholestase. Zeichen der Cholangitis finden sich, im Gegensatz zum Gallenblasenkarzinom, regelhaft jedoch nicht. Tumormarker stellen nur ein unsicheres Diagnosekriterium dar, da sie bei ausgeprägter Cholestase in ihrer Aussagekraft limitiert sind.

Radiologische Symptomatik

Beim malignen Gallenwegstumor sollen durch die bildgebende Diagnostik

- die Höhe der Obstruktion,
- die Ausdehnung des Tumors entlang der Gallenwege insbesondere intrahepatisch,
- die mögliche Operabilität und
- ein möglicher Zugang für die palliative Entlastung des Gallenwegssystems

dargestellt werden.

Mit Hilfe der *Sonographie* kann der resultierende, zentral der Stenose gelegene Aufstau des ableitenden Gallenwegssystems sowie die ungefähre Höhe der Obstruktion dokumentiert werden. Dabei ist die Treffsicherheit von der Größe des Tumors und seiner Höhenlokalisation abhängig (Abb. 7.176 a, b). Der zusätzliche Einsatz der *farbkodierten Dopplersonographie* dient der Abgrenzung einer möglichen Infiltration in das arterielle bzw. portale Gefäßsystem bzw. das Lig. hepatoduodenale. Neuere Arbeiten berichten über erste Erfolge mit *3D-Ultraschallverfahren* zur Verbesserung der Detektierbarkeit intraduktaler Karzinome sowie die verbesserte Darstellbarkeit luminaler Pathologien durch die *intraduktale Sonographie*.

Wie bereits beim Gallenblasenkarzinom beschrieben, erhöhen hochauflösende koronare und parakoronare Sekundärrekonstruktionen aus *MSCT-Datensätzen* die diagnostische Aussagekraft der *CT* vor allem in der Beurteilung der Gallengänge. So ist jetzt nicht nur bei dilatiertem Gallenwegssystem der direkte Nachweis der Pathologie in den Gallengängen möglich, da durch die komplette Erfassung mehrerer

Abb. 7.176 a, b. 45-jährige Patientin mit klinisch schmerzlosem Ikterus. **a** Im B-Bild-Sonogramm erhebliche intra- und extrahepatische Cholestase. **b** Gangabbruch des dilatierten Ductus choledochus präpapillär und Darstellung eines soliden wandüberschreitenden Tumors (*Pfeil*). Die Histologie ergab ein distales Choledochuskarzinom

Perfusionsphasen ein arterielles Enhancement als Hinweis auf das Tumorkorrelat direkt darstellbar ist. Mit Hilfe von MIN-Rekonstruktionen können vergleichbare Ergebnisse zur MRC erreicht werden (Abb. 7.177 a). In Einzelfällen sind die Applikation *biliär ausgeschiedenen Kontrastmittels* und multiplanare Sekundärrekonstruktionen für die Erhöhung der diagnostischen Genauigkeit hilfreich.

Mit der *MRC* kann der Nachweis einer malignen Gallenwegsstenose mit einer Sensitivität von 86% und einer Spezifität von 98% geführt werden, wobei die korrekte Klassifizierung der Läsion als maligne in 50–80% der Fälle gelingt. Damit werden, ergänzt durch Dünnschichtaufnahmen in T2-Wichtung oder

Abb. 7.177 a–c. 79-jährige Patientin mit distalem Choledochuskarzinom. **a** Koronare MIN-Rekonstruktion aus einem MSCT-Datensatz mit Nachweis einer deutlichen intrahepatischen Cholestase. Gangabbruch in der Tumorregion im distalen Ductus choledochus (*Pfeil*). **b** In der MRCP in Projektionstechnik analoge Darstellung mit Tumorabbruch im distalen Ductus choledochus (*Pfeil*). Normalkalibriger präpapillärer Abschnitt von Ductus choledochus (*DCH*) und Ductus pancreaticus (*DP*). Zusätzlich Cholezystolithiasis (*K*). **c** Dokumentation der ERC zur Histologiegewinnung mit analoger Choledochus- und Tumordarstellung zu **a** und **b**

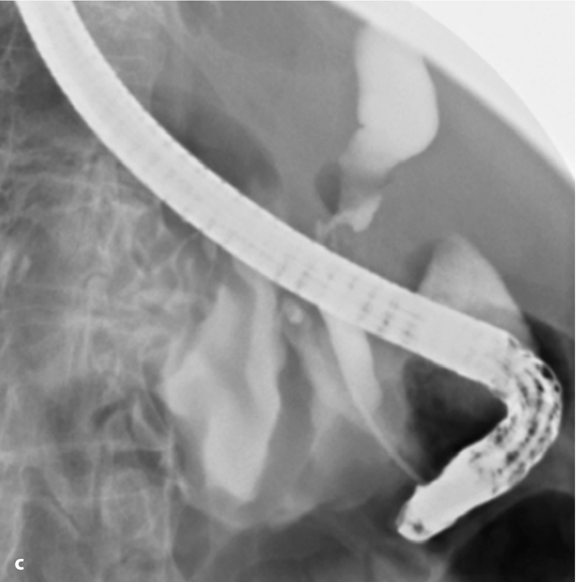
Mitbetrachtung der originären Schichtbilder, auch intraduktale Raumforderungen kleinen Durchmessers direkt sichtbar (Abb. 7.177 b, Abb. 7.178 a). Hochaufgelöste 3D-T1-gewichtete Sequenzen zeigen ein meist deutliches Enhancement der intraduktalen Tumoren. Durch die zusätzliche Rekonstruktion der in dynamischer Sequenz gewonnenen Kontrastmitteldaten steht zudem die Beurteilung des arteriellen und portalvenösen Gefäßsystems zur Verfügung.

Die *Katheterangiographie* spielt, ebenso wie die *intravenöse Cholangiographie,* keine Rolle mehr bei der Diagnostik maligner Gallenwegstumoren. Auch *klassische nuklearmedizinische Verfahren* haben heute keine Bedeutung mehr beim Gallenwegskarzinom, der Stellenwert der *PET-CT* ist bisher nicht ausreichend evaluiert.

Die Bedeutung der direkten Darstellung der Gallenwege hat in den letzten Jahren eine zunehmende Wandlung erfahren. Galten die Verfahren der *ERC* oder *PTC*, bei speziellen Fragestellungen ergänzt durch Endosonographie und Cholangioskopie, lange Zeit als Goldstandard, so werden sie heute vor allem im therapeutischen Bereich zur Drainage bzw. zur histologischen Sicherung eines mittels indirekter Verfahren diagnostizierten Tumors eingesetzt (Abb. 7.177 c, Abb. 7.178 b).

Differenzialdiagnose

Als wichtigste Differenzialdiagnose des Gallenwegskarzinoms sind gutartige Tumoren der Gallengänge wie papillomatöse und polypöse Adenome anzusehen. Gallenblasenkarzinome, HCC und Metastasen kolorektaler Karzinome können durch ihr progredientes Wachstum zu einer Kompression bzw. Infiltration des ableitenden Gallenwegssystems führen und dadurch ein primäres Gallengangskarzinom vortäuschen. Eine weitere wichtige Differenzialdiagnose stellt der Pseudotumor der Leberpforte mit vergrößerten Lymphknoten im Leberhilus im Rahmen des Lymphombefalls dar.



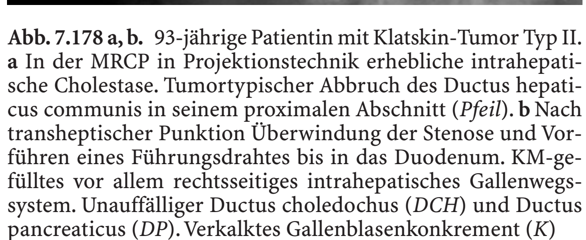


Abb. 7.178 a, b. 93-jährige Patientin mit Klatskin-Tumor Typ II. **a** In der MRCP in Projektionstechnik erhebliche intrahepatische Cholestase. Tumortypischer Abbruch des Ductus hepaticus communis in seinem proximalen Abschnitt (*Pfeil*). **b** Nach transheptischer Punktion Überwindung der Stenose und Vorführen eines Führungsdrahtes bis in das Duodenum. KM-gefülltes vor allem rechtsseitiges intrahepatisches Gallenwegssystem. Unauffälliger Ductus choledochus (*DCH*) und Ductus pancreaticus (*DP*). Verkalktes Gallenblasenkonkrement (*K*)

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Die primäre Abklärung des Ikterus erfolgt mittels Sonographie ggf. ergänzt durch Farbdopplerverfahren zur Abgrenzung benachbarter Gefäße. Für das lokale Staging und die Therapieplanung sollte eine MRT, einschließlich MRCP und CE-MRA, oder eine CT, einschließlich Sekundärrekonstruktionen zur Gallenwegsbeurteilung und CTA, durchgeführt werden. Steht die Notwendigkeit der sofortigen Drainage des Gallensystems im Vordergrund, kann durch ERC/PTC eine vorübergehende oder endgültige Ableitung sowie eine bioptische Sicherung erfolgen.

Merke ! Primäre Gallenwegskarzinome sind selten, wobei die Häufigkeit von zentral (intrahepatisch) nach peripher (papillär) zunimmt. Histologisch handelt es sich fast ausschließlich um Adenokarzinome. Prädispositionen für das Auftreten des Tumors stellen das Gallensteinleiden sowie in Asien der Parasitenbefall der Gallenwege dar. Differenzialdiagnostisch sind vor allem benigne und sekundäre maligne Gallenwegstumoren zu berücksichtigen.

Bildgebend erfolgt die diagnostische Aufarbeitung durch die Sonographie und die MRT, einschließlich MRCP und CE-MRA, oder CT mit CTA und Sekundärrekonstruktionen der Gallenwege. Ist eine sofortige Drainage des Gallenwegssystems und/oder eine histologische Sicherung erforderlich, wird diese durch ERC/PTC, selten durch eine Cholangioskopie erreicht.

Papillenkarzinom

Definition Papillenkarzinome sind maligne Neoplasien der Papilla Vateri.

Synonyme: ampulläres Karzinom und periampullärer Tumor.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Ampulläre Karzinome gehen von den Drüsenzellen der Papilla Vateri aus. Eine Adenom-Karzinom-Sequenz wird diskutiert, da der Tumor aus einer Epitheldysplasie über ein villöses Adenom entstehen kann.

Papillenkarzinome sind sehr selten und stellen 0,2% aller malignen Tumoren des Gastrointestinaltrakts dar. Der Tumor tritt gehäuft in der 6. bis 7. Lebensdekade auf und bevorzugt das männliche Geschlecht im Verhältnis 2:1. Als Prädispositionen gelten die familiäre Polyposis coli, das Gardner-Syndrom und ein vorbestehendes Kolonkarzinom. Zu den Risikofaktoren zählen der Nikotinabusus und ein manifester Diabetes mellitus.

Makroskopisch finden sich in der Regel <3 cm große lobulierte Tumoren mit Vorwölbung in das Duodenum. Histologisch handelt es sich ausschließlich um Adenokarzinome, wobei ein intestinaler vom pankreatobiliären Typ unterschieden wird. Die Einteilung nach der TNM-Klassifikation (Tabelle 7.28) und der Stadieneinteilung der UICC von 2002 (Tabelle 7.29) tragen der engen Nachbarschaft von distalem Gallengang, Papille, Pankreaskopf und Duodenum Rechnung.

Tabelle 7.28. TNM-Klassifikation der Tumoren der Ampulla Vateri. (Nach UICC 2002)

TNM	Beschreibung
Primärtumor (T)	
Tx	Primärtumor nicht beurteilbar
T0	Kein Primärtumor nachweisbar
Tis	Carcinoma in situ
T1	Tumor auf die Ampulla Vateri oder den Sphincter Oddi beschränkt
T2	Tumor mit Infiltration in die Duodenalwand
T3	Tumor mit Infiltration in das Pankreas
T4	Tumor mit Infiltration in peripankreatisches Fettgewebe und/oder benachbarte Organstrukturen (Kolon, Magen, Dünndarm, Bauchwand)
Regionale Lymphknoten (N)	
Nx	Regionale Lymphknoten nicht beurteilbar
N0	Keine regionären Lymphknotenmetastasen nachweisbar
N1	Regionale Lymphknotenmetastasen
Fernmetastasen (M)	
Mx	Fernmetastasen nicht beurteilbar
M0	Keine Fernmetastasen nachweisbar
M1	Fernmetastasen

Tabelle 7.29. Stadieneinteilung der Tumoren der Ampulla Vateri. (Nach UICC 2002)

Stadium	T-Kategorie	N-Kategorie	M-Kategorie
0	Tis	N0	M0
IA	T1	N0	M0
IB	T2	N0	M0
IIA	T3	N0	M0
IIB	T1–T3	N1	M0
III	T4	N0–N1	M0
IV	T0–T4	N0–N1	M1

Klinische Symptomatik

Als häufigste Symptome klagen die Patienten über Gewichtsverlust (61%), Ikterus (71%) und Rückenschmerzen (46%). Weitere Symptome sind rechtsseitige Oberbauchschmerzen, Fieber, Schüttelfrost und selten gastrointestinale Blutungen oder graugefärbter Stuhl.

Die Therapie der Wahl stellt weiterhin die Whipple-Operation dar. Allerdings wird zunehmend über endoskopische Resektionsverfahren berichtet, wobei die Rezidivrate lokal resektiver Maßnahmen unterschiedlich angegeben und beurteilt wird.

Radiologische Symptomatik

Sonographisch findet sich beim Papillenkarzinom eine Dilatation der intra- und extrahepatischen Gallenwege sowie des Pankreasgangs in kompletter Länge bis zum Duodenum („double duct sign"). Der Tumor selbst kann nur bei ausreichender Größe direkt dargestellt werden.

In der *CT* lässt sich, insbesondere bei negativer oraler Kontrastmittelgabe im oberen Gastrointestinaltrakt, der Tumor in der Regel auch direkt darstellen. Besonders günstig sind hierzu Sekundärrekonstruktionen aus *MSCT-Datensätzen*, die zudem die Dilatation der Gallenwege und des Pankreasgangs zeigen. Insbesondere in der arteriellen Kontrastmittelperfusionsphase erkennt man dabei ein deutliches Enhancement im Tumor. Zudem erlaubt die CT ein komplettes Staging einschließlich Leber- und Lymphknotenbeurteilung (Abb. 7.179 a, b).

Mittels *MRT* kann sowohl der Tumor selbst als iso- bis hypointens in T1- und T2-Wichtung mit deutlichem Enhancement nach extrazellulärer Kontrastmittelgabe dokumentiert werden. Die Dilatation der Gallengänge und des Pankreasgangs wird in der *MRCP* vollständig dargestellt.

Eine Unterscheidung zu einem Pankreaskopfkarzinom oder einem Duodenalkarzinom ist mit allen Schnittbildverfahren nur bei ausreichender Größe des Tumors möglich.

Die direkten Verfahren der Gangdarstellung *ERCP/PTC* liefern ein Bild der dilatierten Gangsysteme. Allerdings kann allein aufgrund der Gangbilder in der Regel nicht ausreichend sicher auf den Ausgangsort des Tumors geschlossen werden (Abb. 7.179 c). Selbst mittels makroskopischer Betrachtung durch das Endoskop ist die anatomische Zuordnung häufig schwierig. Die *Endosonographie* erlaubt hingegen

Abb. 7.179 a – c. 82-jähriger Patient mit Papillenkarzinom.
a Transversale CT-Schicht aus einem MSCT-Datensatz mit Vorwölbung der Tumormasse in das Duodenum (*Pfeil*). Nebenbefundlich große Nierenzyste rechts (*Zy*).
b Koronare Sekundärrekonstruktion zu **a**: Direkte Darstellung der gesamten Tumorausdehnung (*Pfeil*), der Vorwölbung in das Duodenum sowie der extrahepatischen Cholestase.
c ERC zur Histologiegewinnung mit Dokumentation eines tumortypischen Abbruchs in der Papille (*Pfeil*) und erheblicher intra- und extrahepatischer Cholestase

zumeist eine eindeutige Bestimmung des Tumorursprungs und gestattet zudem eine bioptische Sicherung in gleicher Sitzung.

In ausgeprägten Fällen kann ein Papillenkarzinom auch auf *Durchleuchtungsaufnahmen* des Duodenums als solches erkannt werden. Allerdings ist auch dabei eine sichere Differenzierung zu Pankreas- oder Duodenalkarzinomen zumeist nicht möglich.

Katheterangiographische oder *nuklearmedizinische Verfahren* haben heute keine Bedeutung mehr beim Papillenkarzinom. Mögliche Vorteile der *PET-CT* können aktuell noch nicht bewertet werden.

Differenzialdiagnose
Als wichtigste Differenzialdiagnosen zum Papillenkarzinom sind das Papillenadenom, das Pankreaskarzinom, das Duodenalkarzinom, der mesenchymale Tumor der Papilla Vateri (z. B. ampulläres Schwannom) und das inkrustierte Konkrement mit entzündlichem Pseudotumor zu berücksichtigen.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie
Neben der primär durchgeführten Sonographie sollte eine MRT mit MRCP oder eine biphasische MSCT mit Sekundärrekonstruktionen durchgeführt werden. Lässt sich hiermit der Primärtumor nicht sicher lokalisieren, erfolgt eine Endosonographie mit EUS-gesteuerter Biopsie. Alternativ kann die histologische Sicherung auch im Rahmen einer ERCP erreicht werden.

Merke ! Das Papillenkarzinom ist ein sehr seltener Tumor ausgehend von der Papilla Vateri. Bei meist uncharakteristischem klinischen Beschwerdebild stehen die Symptome des Verschlussikterus im Vordergrund. In allen bildgebenden Verfahren findet sich das „double duct sign" als Hinweis auf eine Stenose in der Papilla Vateri. Neben den indirekten Zeichen stellen CT und MRT den Tumor zumeist auch direkt dar. Methode der Wahl ist jedoch die Endosonographie mit gleichzeitiger Möglichkeit zur bioptischen Sicherung. Wichtigste Differenzialdiagnosen sind das Pankreaskarzinom, das Duodenalkarzinom, benigne Tumoren der Papille und der entzündliche Pseudotumor bei inkrustiertem Papillenkonkrement. Therapeutisch steht nach histologischer Sicherung aktuell weiterhin die radikale Resektion mittels Whipple-Operation im Vordergrund, auch wenn zunehmend über endoskopisch durchgeführte und lokal resektive Maßnahmen berichtet wird.

Embryonales Rhabdomyosarkom

Definition Eine histologische Besonderheit stellt das embryonale Rhabdomyosarkom der Gallenwege (Sarcoma botryoides) dar. Der Name leitet sich von der traubenförmigen Darstellung des sarkomatösen Tumors sowohl in der bildgebenden Diagnostik als auch im pathologischen Präparat ab.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen
Das Sarcoma botryoides ist ein sehr seltener bösartiger Tumor, der mesenchymalen Ursprungs ist. Er geht von der quergestreiften Muskulatur der intrahepatischen Gallenwege, der Gallenblase, des Ductus cysticus, der extrahepatischen Gallewege, der Ampulle oder einer Choledochuszyste aus. Das embryonale Rhabdomyosarkom stellt neben der Choledochuszyste die häufigste Ursache einer Gallenwegsobstruktion beim Kleinkind dar und weist einen Erkrankungsgipfel um das 3. Lebensjahr auf. Ein koinzidentales Auftreten mit Lipomen, kongenitalen Teratomen und benignen Teratomen im Rahmen eines Endodermalsinus wird diskutiert, konnte bisher jedoch nicht geklärt werden.

Pathomorphologisch finden sich ein intraduktal gelegener, traubenförmig konfigurierter sarkomatöser Tumor und eine konsekutive intrahepatische Cholestase der leberwärts gerichteten Gallengänge.

Klinische Symptomatik
Die Kinder werden beim embryonalen Rhabdomyosarkom typischerweise durch einen Ikterus und ein ausladendes Abdomen auffällig. Manchmal stehen aber auch unspezifische Beschwerden wie Schmerzen, Übelkeit, Erbrechen oder Fieber im Vordergrund der Symptomatik.

Radiologische Symptomatik
Bei allen Lokalisationen des embryonalen Rhabdomyosarkoms der Gallenwege findet sich in der Bildgebung ein intra- bzw. intra- und extrahepatischer Ikterus. Während beim extrahepatischen Tumorsitz der Nachweis der Raumforderung selbst in einem Großteil der Fälle gelingt, ist dies bei einer intrahepatischen Lokalisation des Tumors in der Regel nicht möglich. Zudem kann der Tumor bei intrahepatischer Lokalisation nicht von malignen Lebertumoren jeglicher Genese unterschieden werden.

In der *Sonographie* findet sich beim Rhabdomyosarkom der Gallengänge typischerweise eine Gallengangserweiterung und im Großteil der Fälle bei entsprechendem Ausmaß von Cholestase und Tumor eine echoreiche intraduktale Raumforderung. Größere Tumoren zeigen eine traubenförmige Konfiguration und können zystische bzw. nekrotische Anteile aufweisen (Abb. 7.180 a).

Computertomographisch findet sich, neben der intrahepatischen Cholestase, ebenfalls eine intraduktale Masse. Diese zeigt eine deutliches, jedoch inhomogenes Kontrastmittel-Enhancement in der

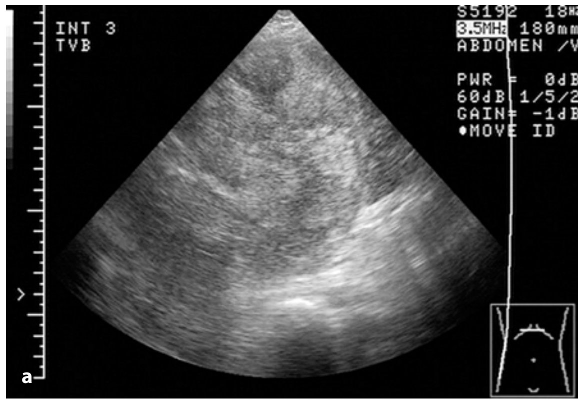


Abb. 7.180 a, b. 11-jähriges Mädchen mit histologisch gesichertem embryonalen Rhabdomyosarkom. **a** Im B-Bild-Sonogramm Nachweis einer großen, in weiten Teilen solide imponierenden Raumforderung im rechten und linken Leberlappen. **b** Die kontrastverstärkte CT zeigt einen weitgehend hypodensen Tumor mit nur geringem KM-Enhancement. Deutliche Verlagerung und Dilatation der intrahepatischen Gallenwege und des Leberhilus (*Pfeil*)

arteriellen Phse und eine mäßige Hyperdensität gegenüber dem umliegenden Lebergewebe in der portalvenösen Phase. Eine Abgrenzung gelingt häufig durch die umliegende hypodense Gallenflüssigkeit im dilatierten Gangsystem (Abb. 7.180 b).

In der *MRT* zeigt sich ein hohes Signal des Tumors in der T2-Wichtung, ein niedriges Signal in der T1-Wichtung mit einer inhomogenen Kontrastmittelaufnahme. Mittels der *MRCP* können die intrahepatische Dilatation und die Höhe der intraduktalen Raumforderung exakt bestimmt werden. Koronare T2-gewichtete Bilder in Dünnschichttechnik zeigen die Traubenform der intraluminalen Raumforderung.

Geht der Tumor allerdings von den kleinen Gallenwegen aus, kann er nicht von anderen malignen kindlichen Lebertumoren unterschieden werden. Lediglich die *direkte Cholangiographie* als *ERC/PTC* weist auch in diesem Fall den Tumor mit hoher Sicherheit nach.

Differenzialdiagnose

Als wichtigste Differenzialdiagnosen sind neben gutartigen Gallenwegsveränderungen wie papillomatösen und polypösen Adenomen, insbesondere bei intrahepatischem Sitz der Raumforderung, Hepatoblastom und undifferenziertes embryonales Sarkom anzusehen.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Die Primärdiagnostik erfolgt durch Sonographie einschließlich Farbdopplerverfahren zur Gefäßbeurteilung und Abgrenzung der Raumforderung. Zur weiteren Abklärung sollte die MRT einschließlich MRCP und CE-MRA zum Einsatz kommen. Alternativ und aufgrund des Alters der Patienten erst bei Nichtverfügbarkeit der MRT kann auch die CT in arterieller und portalvenöser Phase mit Sekundärrekonstruktionen für die Primärdiagnostik genutzt werden. Die histologische Sicherung erfolgt immer operativ durch Biopsie.

Merke ! Das embryonale Rhabdomyosarkom ist ein seltener maligner Tumor des Gallenwegssystems beim kleinen Kind und fällt klinisch primär durch einen Ikterus auf. In der bildgebenden Diagnostik zeigt sich die leberwärts der Tumorlokalisation nachweisbare Cholestase sowie, bei extrahepatischem Sitz, häufig eine intraduktale traubenförmige Raumforderung. Die diagnostische Aufarbeitung erfolgt mittels Sonographie und MRT einschließlich MRCP und CE-MRA, alternativ durch die mehrphasige CT mit Sekundärrekonstruktionen. Für die histologische Sicherung ist in der Regel eine offene Biopsie erforderlich.

Biliäres Zystadenokarzinom

Definition Das biliäre Zystadenokarzinom ist ein sehr seltener, niedrig maligner bzw. semimaligner Tumor der Gallengänge mit hauptsächlich intrahepatischem, äußerst selten extrahepatischem Ausgangspunkt.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Der Tumor tritt hauptsächlich bei Frauen mittleren Alters kaukasischer Rassezugehörigkeit auf. Das weibliche Geschlecht ist 4-mal häufiger betroffen als das männliche.

Etwa 55 % der Tumoren finden sich im rechten Leberlappen gegenüber etwa 29 % im linken. Neben dem in der Regel intrahepatischen Sitz der Läsion (83 %) sind deutlich seltener ein extrahepatisches Vorkommen (13 %) und lediglich als Rarität ein Ausgangspunkt in der Gallenblase (0,02 %) beschrieben.

Im Erscheinungsbild ähnelt der Tumor den muzinösen Parallelentitäten in Ovar und Pankreas. Er stellt eine maligne Entartung des benignen biliären Zystadenoms dar. Dieses entwickelt sich aus ektopem Gewebe des primitiven Gallengangs. Bei der malignen Transformation lassen sich noduläre Verdickungen der Zystensepten als Korrelat nachweisen.

Die Größe variiert von 1,5–25 cm, in seltenen Fällen wird eine mikrozystische Form beschrieben. Nur in Ausnahmefällen kommt es zur Ruptur des Tumors mit Ergießen des muzinösen Inhalts in die freie Bauchhöhle.

Klinische Symptomatik

Die Patienten mit biliärem Zystadenokarzinom zeigen meist nur unspezifische klinische Symptome wie Oberbauchbeschwerden, allgemeines Krankheitsgefühl, Übelkeit und ggf. Erbrechen. Eine tastbare Resistenz im Oberbauch ist in etwa 90% der Fälle festzustellen.

Therapeutisch steht die Resektion im Vordergrund. Die Prognose gilt als gut bei allerdings erheblicher Lokalrezidivrate.

Radiologische Symptomatik

Sonographisch zeigt sich eine meist große, multilobulierte, glatt begrenzte Raumforderung mit echofreiem Inhalt und hyperechogenen Septen. Diese können zusätzlich knotige Verdickungen aufweisen. Gegebenenfalls werden Verkalkungen in der Zystenwand oder den Septen nachgewiesen. Im Falle einer stattgehabten Einblutung finden sich neben echofreien auch hyperechogene Binnenareale.

In der *CT* erkennt man das Bild einer septierten Zyste bei guter Abgrenzbarkeit mit wasserisodensem Inhalt. Kleinste Verkalkungen können in der Zystenwand und in den Septen abgegrenzt werden. Nach Kontrastmittelgabe zeigt sich ein deutliches Enhancement in der Zystenwand, den Septen und ggf. den in den Septen gelegenen nodulären Verdickungen.

Mit der *MRT* dokumentiert sich ein vergleichbares Bild zur CT: eine gut abgrenzbare, lobulierte in T1-Wichtung hypointense, in T2-Wichtung stark hyperintense Raumforderung. Nach Kontrastmittelgabe lässt sich ebenfalls ein Enhancement in der Zystenwand, den Septen und ggf. den nodulären Verdickungen nachweisen, während der Zysteninhalt keine Kontrastmittelanreicherung aufweist. Die *MRCP* bringt keine zusätzlichen diagnostischen Hinweise, da eine Dilatation der umgebenden Gallengänge in der Regel nicht vorliegt.

Weitere diagnostische Verfahren spielen in der klinischen Routineuntersuchung keine Rolle.

Differenzialdiagnose

Vom biliären Zystadenokarzinom sind alle intrahepatisch gelegenen zystischen Raumforderungen abzugrenzen. Neben der blanden Leberzyste müssen dabei eingeblutete oder infizierte Zysten, Echinokokkuszysten, zystische Metastasen und Abszesse berücksichtigt werden.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Neben der Sonographie kann die Diagnose in aller Regel anhand der kontrastverstärkten CT oder MRT durch die Septierungen, die Binnenstrukturen und ggf. die nodulären Verdickungen gestellt werden.

Merke ! Das biliäre Zystadenokarzinom ist eine seltene semimaligne Tumorentität mit hauptsächlich intrahepatischem Ausgangspunkt von ektopem primitivem Gallengangsepithel. Betroffen sind insbesondere Frauen. Bei uncharakteristischer klinischer Symptomatik ist meist ein Tumorkorrelat perkutan tastbar. Bildgebend erfolgt die Abklärung vor allem mittels kontrastverstärkter CT oder MRT und ggf. dem Nachweis nodulärer Verdickungen. Die Prognose ist nach Resektion gut, das Risiko für ein Lokalrezidiv jedoch hoch.

Sekundäre Malignome der Gallenwege

Sekundäre Malignome der Gallenwege sind außerordentlich selten.

Definition Es handelt sich dabei vor allem um den Einbruch primär extrabiliärer Malignome, eines extrabiliären Lymphoms oder peritonealer Metastasen in das Gallenwegssystem. Die hämatogene Metastasierung in die Gallengänge ist eine Rarität.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Analog der Gallenblase handelt es sich auch bei den sekundären Malignomen der Gallenwege insbesondere um Tumoreinbrüche von HCC und CCC per continuitatem aus der Leber. Auch primäre Gallenblasenkarzinome können bei entsprechender Ausdehnung in das extrahepatische Gallenwegssystem infiltrieren. Zusätzlich werden Infiltrationen ausgedehnter primärer Magenkarzinome und Pankreaskarzinome beobachtet. Der Einbruch peritonealer Metastasen in das extraheptische Gallenwegssystem ist selten, da zumeist lediglich eine Kompression von außen vorliegt.

Ähnlich den Verhältnissen an der Gallenblase sind hämatogene Metastasen in den Gallenwegen selten. Sie stammen zumeist von malignen Melanomen.

Allerdings ist häufiger die Gallenblase als die Gallenwege betroffen. Nur sehr selten kommt es zur metastatischen Absiedelung von Zystadenokarzinomen des Pankreas oder Ovars im intra- und extrahepatischen Gallengangssystem.

Häufiger als extraheptisch ist jedoch der intrahepatische Einbruch in das Gallenwegssystem im Rahmen der Lebermetastasierung mit konsekutiver Cholestase der weiter peripher gelegenen Gallenwege.

Klinische Symptomatik

Das klinische Erscheinungsbild sekundärer Malignome der Gallenwege ist zumeist unspezifisch und lässt eine Differenzierung zum primären Gallenwegsmalignom oder einer anderen Ursache der malignen Gallenwegsobstruktion in der Regel nicht zu. Von den Patienten werden uncharakteristische rechtsseitige Oberbauchbeschwerden, allgemeines Krankheitsgefühl und Übelkeit beschrieben. In fortgeschritteneren Fällen liegt ein schmerzloser Ikterus vor.

Radiologische Symptomatik

Der sekundäre Malignombefall der Gallenwege lässt sich mit bildgebenden Verfahren allenfalls anhand der Nebenbefunde als solcher vermuten. Eine sichere Unterscheidung zum primär von den Gallenwegen ausgehenden Malignom ist nicht möglich.

Sonographisch zeigt sich neben der Cholestase in der Regel der extrabiliäre Tumor als echoarme Raumforderung. Eine Differenzierung einer von außen wirkenden Kompression und einer Infiltration ist jedoch nur bei ausgedehnten Fällen möglich.

Auch mittels *CT* und *MRT mit MRCP* ist häufig eine Unterscheidung von Ursache und Folge der extrahepatischen Cholestase nur eingeschränkt möglich. Liegt allerdings ein ausgedehnter extrabiliärer Tumor mit entsprechender Metastasierung vor, lässt sich die Diagnose zumindest differenzialdiagnostisch vermuten (Abb. 7.181). In diesen Fällen findet sich, unabhängig von der zugrunde liegenden histologischen Formation, eine zumeist hypodense/hypointense extrabiliäre Tumormasse mit deutlichem Enhancement nach Kontrastmittelgabe. Zudem werden eine intra- und extrahepatische Cholestase in der MRCP und CT-Rekonstruktion sowie zumeist sekundäre Malignitätskriterien wie Lymphknoten- und Organmetastasen lokoregional und systemisch dokumentiert.

Aufgrund des häufig fortgeschrittenen Stadiums der Tumorerkrankung wird vermehrt unter therapeutischen Gesichtspunkten eine *ERC/PTC* durchgeführt. Vor allem nach Operationen am oberen Gastrointestinaltrakt ist zumeist nur ein transhepatischer Zugang möglich. Dabei wird neben der Diagnosesicherung immer eine therapeutische Ableitung der Gallenflüssigkeit in gleicher Sitzung angestrebt.

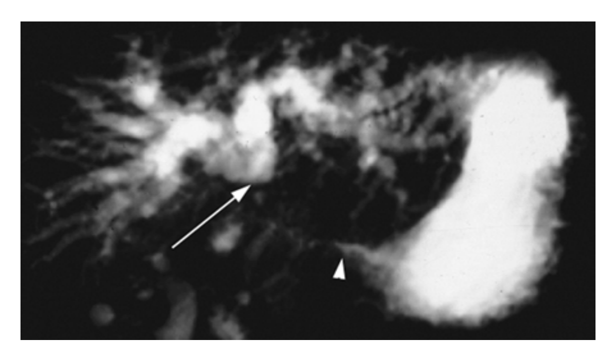


Abb. 7.181. 83-jähriger Patient mit schmerzlosem Ikterus. In der MRCP in Projektionstechnik ausgeprägte intrahepatische Cholestase mit Kalibersprung in Höhe der Hepatikusgabel (*Pfeil*). Flüssigkeitsgefüllter Magen mit Abbruch der luminalen Kontinuität im Antrum (*Pfeilspitze*). Endoskopisch und operativ Magenkarzinom T4 mit Infiltration in den Leberhilus einschließlich des Ductus hepaticus communis

Andere bildgebende Verfahren spielen beim sekundären Malignombefall der Gallenwege keine Rolle.

Differenzialdiagnose

Wichtigste Differenzialdiagnose des sekundären Malignombefalls der Gallenwege ist das primäre Gallenwegsmalignom. Zusätzlich sind das Gallenblasenkarzinom und benigne Ursachen der Cholestase auszuschließen.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Da die Diagnose eines sekundären Malignombefalls der Gallenwege in der Regel im Rahmen des Stagings eines extrabiliären Tumors oder zufällig erfolgt, werden Sonographie und CT oder MRT einschließlich MRCP gleichermaßen eingesetzt. In jedem Fall sollte neben der Sonographie ein weiteres Schnittbildverfahren zur Beurteilung der benachbarten anatomischen Leitstrukturen durchgeführt werden. Hiermit können meist der exakte Ausgangspunkt des Tumorleidens bestimmt, ein Staging durchgeführt und die Prognose abgeschätzt werden. Bei inoperabler Situation und Vorliegen eines Verschlussikterus ist die zusätzliche Darstellung mittels ERC/PTC, in der Regel mit gleichzeitig erfolgender Drainage, erforderlich.

Merke ! Der sekundäre Malignombefall des Gallenwegssystems ist selten und in der Regel weder klinisch noch bildgebend vom primären Gallengangsmalignom zu unterscheiden. Häufige Ursachen sind der Einbruch primärer Lebermalignome oder von Karzinomen des Magens,

Duodenums oder des Pankreas. Sonographie, CT und/oder MRT mit MRCP liefern einen Hinweis auf den Primärtumor, dessen Ausdehnung und die Prognose. Unter palliativen Gesichtspunkten ist häufig die Anlage einer Gallenwegsdrainage mittels ERC/PTC angezeigt.

Literatur zu Abschn. 7.5.2

Albores-Saavedra J, Scoazec JC, Wittekind C, Sripa B, Menck HR, Soehendra N, Sriram PVJ (2000) Tumours of the gallbladder and extrahepatic bile ducts – Carcinoma of the gallbladder and extrahepatic bile ducts. In: Hamilton SR, Aaltonen LA (eds) Pathology & genetics – Tumours of the digestive system, IARC, Lyon, pp 206–214

Bartlett DL, Ramanathan RK, Deutsch M (2006) Cancer of the biliary tree. In: de Vita Jr. VT, Hellman S, Rosenberg SA (eds) Cancer – Principles and practice of oncology, 7th edn. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, pp 1009–1035

Bloom CM, Langer B, Wilson SR (1999) Role of US in the detection, characterization, and staging of cholangiocarcinoma. Radiographics 19: 1199–1218

Bruns C, Diebold J, Heinemann V, Wilkowski R, Wagner A, Schmid R (2006) Karzinome des exokrinen Pankreas und der periampullären Region. In: Sendler A (Hrsg) Gastrointestinale Tumoren – Empfehlungen zur Diagnostik, Therapie und Nachsorge, 7. Aufl. Zuckschwerdt, München, S 77–99

Capella C, Solcia E, Sobin LH, Arnold R (2000) Tumours of the gallbladder and extrahepatic bile ducts – Endocrine tumours of the gallbladder and extrahepatic bile ducts. In: Hamilton SR, Aaltonen LA (eds) Pathology & genetics – Tumours of the digestive system, IARC, Lyon, pp 214–216

Choi BI, Han JK, Kim TK (1998) Benign and malignant tumors of the biliary tree. In: Gazelle GS, Saini S, Mueller PR (eds) Hepatobiliary and pancreatic radiology. Thieme, New York Stuttgart, pp 630–676

DeMatos P, Anthony PP (2000) Tumours of the gallbladder and extrahepatic bile ducts – Secondary tumours and melanoma. In: Hamilton SR, Aaltonen LA (Hrsg) Pathology & genetics – Tumours of the digestive system. IARC, Lyon, p 217

Denecke T, Degutyte E, Stelter L et al. (2006) Minimum intensity projections of the biliary system using 16-channel multidetector computed tomography in patients with biliary obstruction: comparison with MRCP. Eur Radiol 16: 1719–1726

Fritscher-Ravens A, Bohuslavizki KH, Broering DC (2001) FDG PET in the diagnosis of hilar cholangiocarcinoma. Nucl Med Commun 22: 1277–1285

Greene FL (2002) AJCC cancer staging manual, 6th edn. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo

Hamilton SR, Aaltonen LA, Lambert R (eds) (2000) Pathology & genetics – Tumours of the digestive system. IARC, Lyon

Helmberger H, Hellerhoff K, Rüll T, Sorger N, Rösch T (2001) Radiologische Diagnostik der Gallenblase und der Gallenwege. Teil 2: Extra- und intrahepatische Obstruktion, Wertigkeit der diagnostischen Verfahren. Radiologe 41: 804–817

Kim JH, Kim MJ, Chung JJ, Lee WJ, Yoo HS, Lee JT (2002) Differential diagnosis of periampullary carcinomas at MR imaging. Radiographics 22: 1335–1352

Lim JH, Yoon KH, Kim SH (2004) Intraductal papillary mucinous tumor of the bile ducts. Radiographics 24: 53–67

Lindell G, Borch K, Tingstedt B, Enell EL, Ihse I (2003) Management of cancer of the ampulla of Vater: does local resection play a role? Dig Surg 20: 511–515

Masui T, Katayama M, Kobayashi S (2006) Magnetic resonance cholangiopancreatography: comparison of respiratory-triggered three-dimensional fast-recovery fast spin-echo with parallel imaging technique and breath-hold half-Fourier two-dimensional single-shot fast spin-echo technique. Radiat Med 24: 202–209

Meara RS, Jhala D, Eloubeidi MA (2006) Endoscopic ultrasound-guided FNA biopsy of bile duct and gallbladder: analysis of 53 cases. Cytopathology 17: 42–49

Owen CC (2003) Gallbladder polyps, cholesterolosis, adenomyomatosis, and acute acalculous cholecystitis. Semin Gastrointest Dis 14: 178–188

Pauls S, Juchems MS, Brambs HJ (2005) Radiologische Diagnostik von Klatskin-Tumoren. Radiologe 45: 987–992

Pitt HA, Grochow LB, Abrams RA (1997) Cancer of the biliary tree. In: de Vita Jr. VT, Hellman S, Rosenberg SA (eds) Cancer – Principles & practice of oncology, 5th edn. Lippincott Raven, Philadelphia New York, pp 1114–1128

Radeleff BA, Lopez-Benitez R, Hallscheidt P, Grenacher L, Libicher M, Richter GM, Kaufffmann GW (2005) Interventionen bei malignen Gallenwegsstenosen. Radiologe 45: 1020–1030

Rao ND, Gulati MS, Paul SB (2005) Three-dimensional helical computed tomography cholangiography with minimum intensity projection in gallbladder carcinoma patients with obstructive jaundice: comparison with magnetic resonance cholangiography and percutaneous transhepatic cholangiography. J Gastroenterol Hepatol 20: 304–308

Rösch T, Meining A, Frühmorgen S et al. (2002) A prospective comparison of the diagnostic accuracy of ERCP, MRCP, CT, and EUS in biliary strictures. Gastrointest Endosc 55: 870–876

Schmid R, Diebold J, Helmberger H, Stangl M, Eckel F, Fuchs M, Zimmermann F (2006) Gallenblasen- und Gallengangskarzinome. In: Sendler A (Hrsg) Gastrointestinale Tumoren – Empfehlungen zur Diagnostik, Therapie und Nachsorge, 7. Aufl. Zuckschwerdt, München, S 100–110

Stroszczynski C, Hunerbein M (2005) Malignant biliary obstruction: value of imaging findings. Abdom Imaging 30: 314–323

Wallnoefer AM, Herrmann KA, Beuers U, Zech CJ, Gourtsoyianni S, Reiser MF, Schoenberg SO (2005) Vergleich von 2D- und 3D-Sequenzen für die MRCP. Klinischer Stellenwert der einzelnen Techniken. Radiologe 45: 993–1003

Weiss CR, Georgiades C, Hofmann LV (2006) Intrabiliary MR imaging: assessment of biliary obstruction with use of an intraluminal MR receiver coil. J Vasc Interv Radiol 17: 845–853

Wittekind C, Fischer HP, Ponchon T (2000) Tumours of the liver and intrahepatic bile ducts – Bile duct cystadenoma and cystadenocarcinoma. In: Hamilton SR, Aaltonen LA (eds) Pathology & genetics – Tumours of the digestive system. IARC, Lyon, pp 182–183

Wittekind C, Tannapfel A (2000) Tumoren der Gallenblase und Gallengänge. In: Denk H (Hrsg) Pathologie der Leber und Gallenwege, 2. Aufl. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo, S 1162–1215

Yoshimitsu K, Honda H, Jimi M (1999) MR diagnosis of adenomyomatosis of the gallbladder and differentiation from gallbladder carcinoma: importance of showing Rokitansky-Aschoff sinus. AJR Am J Roentgenol 172: 1535–1540

Yoshimitsu K (2001) Radiologic diagnosis of adenomyomatosis of the gallbladder: comparative study among MRI, helical CT, and transabdominal US. J Comput Assist Tomogr 25: 843–850

Zajaczek JE, Keberle M (2005) Stellenwert der radiologischen Verfahren bei Erkrankungen von Gallenblase und -wegen. Radiologe 45: 980–986

7.6 Andere Erkrankungen

7.6.1 Diffuse Erkrankungen der Leber

Unter dem Begriff „diffuse Lebererkrankungen“ wird eine große Anzahl ätiologisch unterschiedlicher Pathologika subsumiert:

- hepatozelluläre Erkrankungen,
- Störungen der Gallenausscheidung sowie
- Durchblutungsstörungen der Leber.

Nach dem pathophysiologischen Erscheinungsbild unterscheidet man:

- Verfettung,
- Zirrhose,
- gefäßbedingte Veränderungen,
- Ablagerungen von körpereigenen und körperfremden Stoffen,
- Speicherkrankheiten und
- Entzündungen (s. Abschn. 7.4.1.1).

Allen Erkrankungen ist gemeinsam, dass sie zunächst zu fibrotischen Umbauten der Leber und letztlich zur Zirrhose führen.

In der bildgebenden Diagnostik werden Veränderungen von Größe, Form, Struktur und Signalverhalten der Leber ebenso wie Kollateralphänomene (z. B. Aszites, Umgehungskreisläufe) beobachtet. In einzelnen Fällen ist dabei neben der qualitativen Abschätzung des Ausmaßes der Erkrankung auch eine quantitative Analyse des Leberparenchyms möglich.

7.6.1.1 Steatose – portale Hypertension – Zirrhose

Steatosis hepatis

Definition Die Steatosis hepatis ist Ausdruck einer generalisierten Stoffwechselstörung und stellt eine diffuse und exzessive Erhöhung von Triglyzeriden in den Hepatozyten dar. Dabei wird die fokale von der generalisierten Form unterschieden.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen
Häufige Ursachen einer Steatose sind alimentäre Fettsucht, Alkoholkonsum, Diabetes mellitus, Kortikoidtherapie, Schwangerschaft und Aminosäuremangel. Ferner führt ein durch Gifte (z. B. Phosphor, Pilze) ausgelöster Sauerstoffmangel in den die Zellenergie liefernden Systemen zur Steatosis hepatis. Eine Leberverfettung kann rasch auftreten, wie etwa bei einer Chemotherapie, und nach Absetzen der Medikamente oder nach einer Diät ebenso schnell wieder verschwinden. Gleiches gilt bei einer Strahlentherapie, deren Bestrahlungsfeld die Leber einschließt.

CAVE Bei konstanter Zufuhr der zur Steatose führenden Noxe tritt eine irreversible Leberzellverfettung ein, die zur Leberzirrhose und zum Leberversagen führen kann.

Klinische Symptomatik
Eine diffuse Steatosis hepatis ist in der überwiegenden Zahl der Fälle völlig asymptomatisch. Lediglich eine deutliche Vergrößerung des Organs bei Patienten mit langjährigem Diabetes mellitus oder ausgeprägter Fettleibigkeit kann zu Dehnungs- und Kapselschmerzen führen.

Radiologische Symptomatik
Sonographisch zeigt die diffus verfettete Leber eine homogen erhöhte Echogenität. Im Gegensatz zur Leberfibrose findet sich bei der Steatose eine homogene Schallverstärkung. Ist die Verfettung nicht gleichmäßig in der ganzen Leber entwickelt, lassen sich sonographisch Regionen deutlich erhöhter Echogenität von solchen normaler oder verminderter Echogenität abgrenzen (Abb. 7.182, Abb. 7.183). Die Differenzierung einer lokalen Fettverteilungsstörung zu einem malignen Tumor ist dabei im Ultraschall nicht

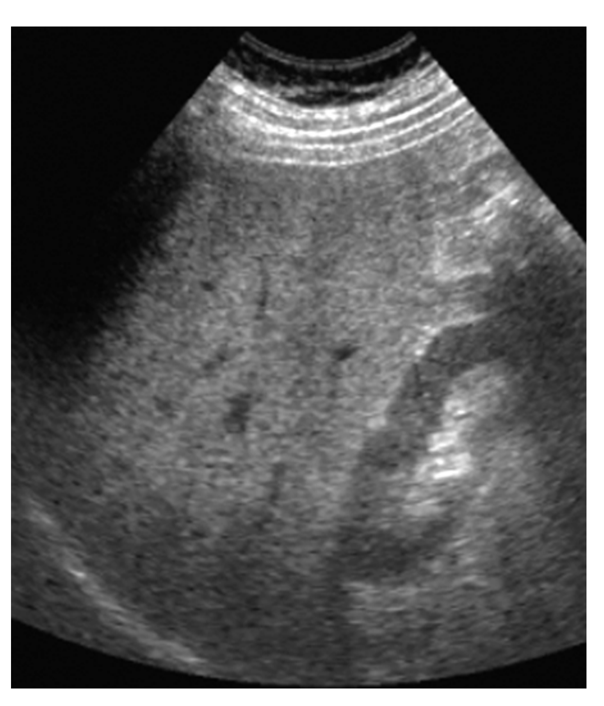


Abb. 7.182. 56-jähriger Patient mit bekannter alkoholinduzierter Steatosis hepatis. Im B-Bild-Sonogramm diffuse Erhöhung der Echogenität in der gesamten Leber bei deutlichen Inhomogenitäten

Abb. 7.183. 64-jährige Patientin mit diffuser Steatosis hepatis bei Adipositas. Das B-Bild-Sonogramm zeigt neben der diffusen Echogenitätserhöhung der gesamten Leber am Rand des rechten Lappens eine zonale Minderverfettung (+---+) mit regelrechter Echogenität

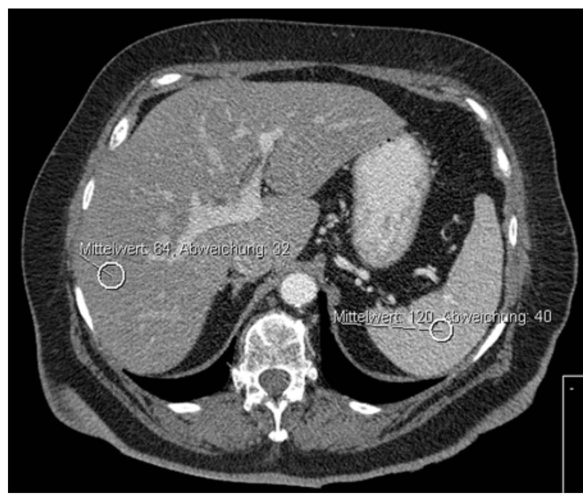


Abb. 7.184. 67-jähriger Patient mit Steatosis hepatis nach Chemotherapie. In der kontrastverstärkten CT deutliche Dichtedifferenz zwischen Leber und Milz

immer möglich. So kann bei einer diffusen Verfettung der Leber eine Metastasierung aufgrund der fehlenden Echogenitätsunterscheide maskiert werden.

Computertomographisch dokumentiert sich der vermehrte Gehalt von Fett in den Hepatozyten in einer Dichteminderung des Parenchyms bei oft vergrößertem Organ. Besonders deutlich werden die Veränderungen beim Vergleich der Dichtewerte von Leber und Milz. Während beim gesunden Erwachsenen die CT-Dichten im Nativ-Scan eine Differenz von etwa 10 HE aufweisen, stellt sich die Fettleber hypodens im Vergleich zur Milz dar.

Definition Ab einer negativen Dichtedifferenz zwischen Leber und Milz spricht man von einer Fettleber.

Die normale Leber besitzt eine homogene Parenchymstruktur mit Dichtewerten von 60–70 HE, die über denen von Blut (55 HE) liegen. Somit sind die Lebergefäße im Vergleich zum Leberparenchym in der *Nativ-CT* hypodens. Bei stark ausgeprägter Steatosis hepatis kann es zu einer Kontrastumkehr, der so genannten Kontrastinversion kommen, bei der sich die Lebergefäße gegenüber dem umgebenden Parenchym hyperdens darstellen. Vereinzelt werden sogar negative Dichtewerte des Leberparenchyms gemessen. Die theoretische Möglichkeit der Abschätzung des Ausmaßes einer Steatose über den linearen Zusammenhang von Fettgehalt und CT-Dichte hat sich im klinischen Alltag nicht durchgesetzt. Nach *intravenöser Kontrastmittelapplikation* bleibt in der diffus veränderten Leber die erhöhte Dichtedifferenz zwischen Leber und Milz bestehen (Abb. 7.184). Im Fall der fokalen Fettverteilungsstörung ziehen normal kalibrierte Gefäße durch die „Läsion", die durch die Verfettung vorgetäuscht wird. Gegenüber der Nativ-Untersuchung ist die kontrastverstärkte CT deutlich weniger sensitiv im Nachweis einer diffusen Steatosis hepatis.

Der Nachweis einer diffusen Leberverfettung ist in der *MRT* in zweifacher Hinsicht möglich: zum einen durch Einsatz fettsensitiver GRE-Sequenzen „in phase" und „opposed phase" in T1-Wichtung. Zum anderen mittels fettgesättigter Sequenzen in T2-Wichtung (Abb. 7.185 a, b). Mit beiden Verfahren kann durch die Differenz der Signalintensitäten der erhöhte Fettgehalt der Leber dokumentiert werden. Dies gilt für die diffuse Steatose ebenso wie für die fokale Fettverteilungsstörung. Das Verfahren eignet sich vor allem zum raschen Ausschluss einer fokalen Leberläsion bzw. der Differenzierung von Steatose und fokaler Läsion. Eine Kontrastmittelgabe ist in aller Regel nicht erforderlich.

Bei allen besprochenen bildgebenden Verfahren ist zu beachten, dass die Veränderungen in Echogenität, Dichte und Signalintensität bei der Fettleber durch den erhöhten Anteil von Triglyzeriden in den Hepatozyten bedingt ist. Demgegenüber sind die Veränderungen bei der Hepatitis auf die ödematöse Schwellung mit Wassereinlagerung zurückzuführen. Hieraus resultiert eine Differenzierungsmöglichkeit in der *MRT* anhand nativer und fettgesättigter Sequenzen. In der klinischen Routine bisher nicht etabliert ist die *MR-Spektroskopie* zur Quantifizierung

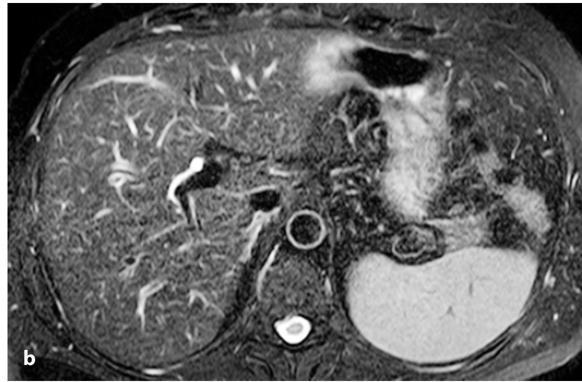


Abb. 7.185 a, b. 47-jähriger Patient mit dem sonographischen Zufallsbefund einer zonalen Fettverteilungsstörung in der Leber. **a** Die MRT in T2-Wichtung zeigt eine zonale Erhöhung der Signalintensität in den ventralen Anteilen von rechtem und linkem Leberlappen (*Pfeile*). **b** Das korrespondierende Bild zu **a** in T2-Wichtung mit Fettsättigung dokumentiert eine annähernde Isointensiät in der gesamten Leber. Somit kein Hinweis auf fokale Leberläsion

des Fettgehalts der Leber. Dabei lassen sich erhöhte Peaks der Lipide als direkter Nachweis eines erhöhten Fettgehalts der Hepatozyten darstellen.

Herdförmige Leberverfettungen können Raumforderungen in der Leber simulieren. Anhand des Gefäßmusters der Leber, das bei einer homogenen Verfettung immer und bei der fokalen Verfettung meist normal ist, ist in *CT* und *MRT* häufig eine Differenzierung möglich. Insbesondere diffuse Infiltrationen der Leber durch maligne Tumoren weisen in aller Regel ein pathologisches Gefäßmuster auf.

Nuklearmedizinische und *katheterangiographische Verfahren* spielen heute keine Rolle mehr in der Diagnostik einer Steatosis hepatis.

Differenzialdiagnose

Die wichtigsten Differenzialdiagnosen der diffusen Steatose stellen generalisiert die Leber befallende Erkrankungen wie die akute Hepatitis, der diffuse Lymphombefall und diffuse Formen des HCC bzw. CCC dar.

Ein diffuser Lymphombefall ist häufig nur aus dem Gesamtzusammenhang differenzialdiagnostisch abzugrenzen. Die diffusen Formen maligner lebereigener Tumoren lassen sich vor allem nach Kontrastmittelgabe sowohl in der CT als auch MRT von der Steatose unterscheiden.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Bei laborchemisch oder sonographisch vermuteter Fettleber und der klinischen Notwendigkeit weiterer Abklärung sollte eine MRT mit nativen T1-gewichteten GRE-Sequenzen „in phase“ und „opposed phase“ oder T2-gewichteten Sequenzen ohne und mit Fettsättigung durchgeführt werden. Diese kann im Falle differenzialdiagnostischer Schwierigkeiten – wie dem diffusen Befall der Leber durch einen malignen Tumor – durch Spezialsequenzen einschließlich Kontrastmittelgabe ergänzt werden. Alternativ, jedoch weniger sensitiv, ist die Abklärung einer Steatosis hepatis mittels Nativ-CT einschließlich Dichtemessungen in Leber und Milz möglich.

Merke ! Die Steatosis hepatis stellt die häufigste diffuse Leberparenchymveränderung dar. Zur Abklärung kommen die Nativ-MRT mit fettsensitiven Sequenzen oder die Nativ-CT mit Dichtemessungen zum Einsatz. Wichtigste Differenzialdiagnosen sind die akute Hepatitis, der diffuse Lymphombefall und das diffuse HCC oder CCC. Abzugrenzen sind die fokale Fettverteilungsstörung und fokale Leberläsionen, die durch die Steatose auch maskiert werden können.

Portale Hypertension

Definition Als portale Hypertension wird eine Erhöhung des Pfortaderdrucks von normal 6–8 mmHg auf >12 mmHg bezeichnet.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Einer portale Hypertension kann eine Druckerhöhung durch angeborene oder traumatische bzw. im Rahmen einer Tumorerkrankung erworbene arterioportale Fisteln zugrunde liegen. Häufiger ist jedoch eine Erhöhung des portalvenösen Widerstands prä-, intra- oder posthepatisch.

Die häufigste Ursache einer prähepatischen Druckerhöhung ist die Pfortaderthrombose oder die Kompression der Pfortader durch benigne und maligne Raumforderungen (z. B. Pankreaspseudozysten, Lymphknotenmetastasen), Trauma oder Sklerose. Bei der intrahepatischen Druckerhöhung werden präsinusoidaler, sinusoidaler und postsinusoidaler Block unterschieden.

- *Präsinusoidale Gründe* einer intrahepatischen portalen Hypertension sind sämtliche Formen der angeborenen Leberfibrose, die PBC, Speicherkrankheiten sowie Parasitenbefall wie Malaria und Schistosomiasis.
- Zu den *sinusoidalen Ursachen* werden insbesondere die Hepatitis und die Sichelzellenanämie gezählt.
- Einer *postsinusoidalen Druckerhöhung* liegt häufig die Leberzirrhose als Endstrecke sämtlicher diffuser Lebererkrankungen, seltener die VOD der Leber zugrunde.

Zu den Gründen der posthepatischen portalen Hypertension zählen der Lebervenenverschluss (Budd-Chiari-Syndrom) und die Pericarditis constrictiva oder der Verschluss der V. cava inferior.

Pathophysiologischer Ausdruck aller Formen der portalen Hypertension ist die Ausbildung von Kollateralkreisläufen. Dabei kommt es durch Erhöhung des intrahepatischen Drucks zu einem Absinken des portalvenösen Durchflusses und zur Ausbildung extrahepatischer Umgehungskreisläufe über Ösophagus- und Fundusvarizen, wiedereröffnete Paraumbilikalgefäße sowie portorenale und portosystemische Kollateralen. Abhängig von der Höhe der Ursache einer portalen Hypertension finden sich ausgedehnte Ösophagus- und Fundusvarizen und eine Splenomegalie (prä- und intrahepatisch) bzw. eine Hepatomegalie und nur geringe Ösophagusvarizen (posthepatisch).

Abb. 7.186. 48-jähriger Patient mit ausgeprägter portosystemischer Kollateralisierung bei portaler Hypertension infolge Hepatitis-induzierter Leberzirrhose. Die MIP-Rekonstruktion aus einem MRA-Datensatz dokumentiert die Kollateralen von der Pfortader (*Pfeil*) zur V. iliaca rechts

Klinische Symptomatik

Das klinische Bild der portalen Hypertension wird zum einen durch die zugrunde liegende Erkrankung geprägt, zum anderen durch die Folgen des Pfortaderhochdrucks. So werden neben den Symptomen der prä-, intra- oder posthepatisch gelegenen Erkrankung lokale und systemische Kollateralkreisläufe mit ggf. Blutungskomplikationen, Spleno- bzw. Hepatomegalie, Aszites mit Bauchumfangszunahme und periphere Ödeme beobachtet. Im Falle vaskulärer Verschlüsse kann es zusätzlich zu abdominellen Schmerzen kommen.

Radiologische Symptomatik

Auch bei der bildgebenden Diagnostik der portalen Hypertension steht primär die Abklärung der Ursache im Vordergrund. Diese erfolgt, abhängig von der Höhe der Ursache, *sonographisch* einschließlich *Duplexsonographie* bzw. mittels *CT* oder *MRT* einschließlich angiographischer Darstellung der arteriellen und portalvenösen Gefäßarkaden.

Die Diagnose des Pfortaderhochdrucks selbst geschieht *sonographisch* einschließlich *Duplexsonographie* mit Nachweis eines verminderten hepatischen Durchflusses, hepatofugaler Flussverhältnisse in der Pfortader und der Dokumentation der lokalen und systemischen Kollateralen. Zusätzlich werden Aszites und Splenomegalie klassifiziert.

Eine übersichtliche und umfassende Darstellung der gesamten lokalen und systemischen Kollateralgefäße kann mittels *CTA* oder *MRA* (Abb. 7.186 und Abb. 7.187) erfolgen. Mit beiden Verfahren werden auch das Ausmaß von Aszites und Splenomegalie bewertet. Die *MRT* bietet die zusätzliche Möglichkeit der direkten unblutigen Druckmessung in der Pfortader und ihren Zuflüssen.

Der Stellenwert der *Katheterangiographie* liegt heute nicht mehr in der Diagnostik der portalen Hypertension oder der Dokumentation von Kollateralen, sondern in der Therapie. In Form des TIPSS hat sich eine interventionelle Therapiemöglichkeit neben der portosystemischen Shuntoperation etabliert.

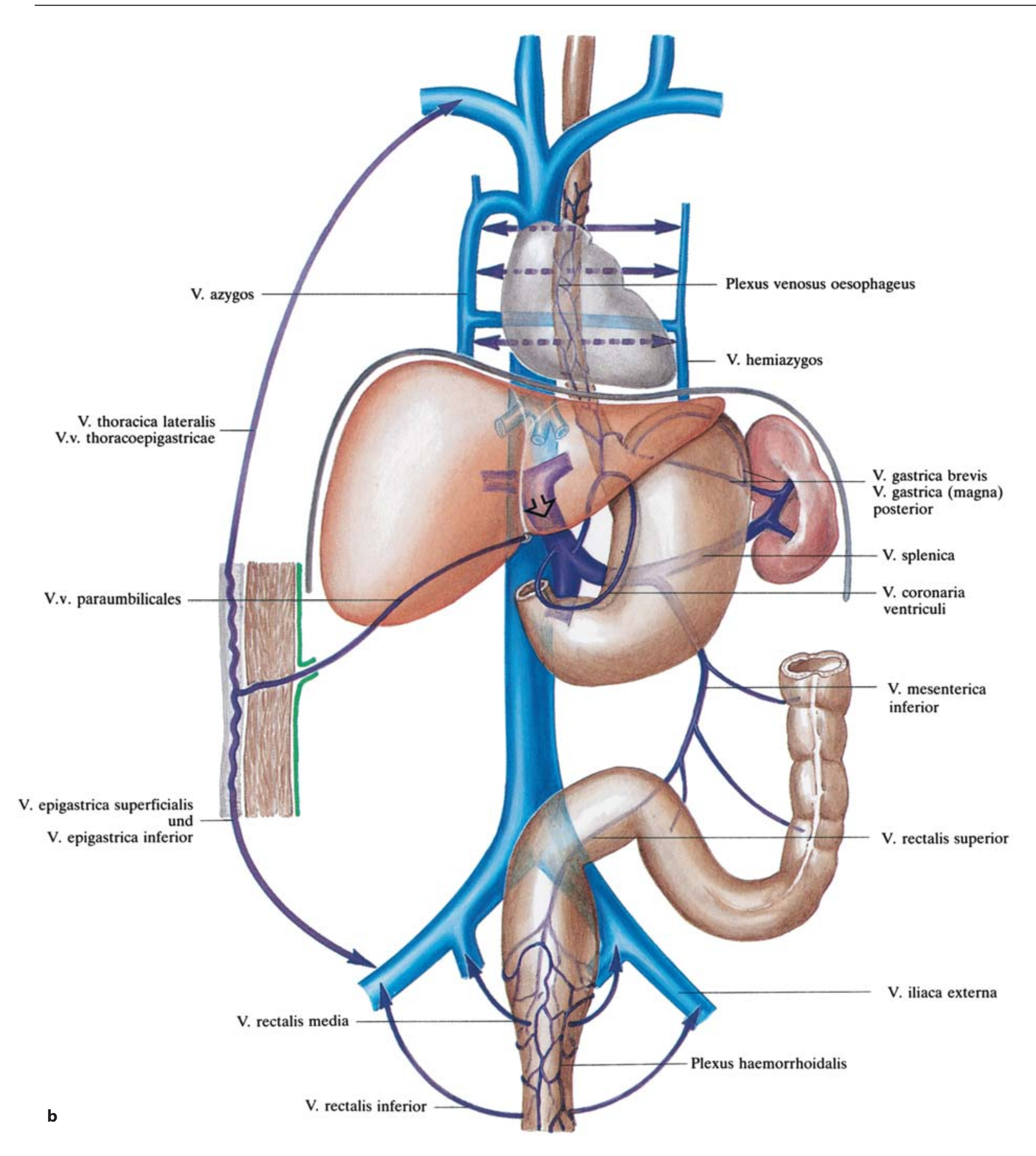


Abb. 7.187. Schematische Darstellung der Kollateralwege bei portaler Hypertension

Differenzialdiagnose

Die differenzialdiagnostischen Überlegungen konzentrieren sich ebenfalls auf die Ursache der portalen Hypertension und nicht auf den Pfortaderhochdruck selbst, der in der Regel kein diagnostisches Problem darstellt.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Als grundlegende Untersuchung bei Verdacht auf portale Hypertension sollte eine Sonographie einschließlich Dopplersonographie zur Quantifizierung durchgeführt werden. Beim Vorliegen von ausgedehnten lokalen und systemischen Kollateralen sowie zur Abklärung der Ursache des Pfortaderhochdrucks muss eine CT des Abdomens und Beckens einschließlich CTA oder eine umfassende MRT des Abdomens und Beckens einschließlich CE-MRA ggf. mit Flussquantifizierung in der Pfortader erfolgen. Die Indikation zur TIPSS-Anlage wird erst in Zusammenschau aller diagnostischen Parameter interdisziplinär unter Abwägung der Prognose des Patienten gestellt.

Merke Die portale Hypertension hat eine Fülle möglicher Ursachen, die prä-, intra- und posthepatisch gelegen sein können. Klinische Symptomatik und diagnostische Abklärung konzentrieren sich insbesondere auf die Ursache des Pfortaderhochdrucks und erst in zweiter Hinsicht auf die Folgen der portalen Hypertension in Form von Aszites, lokalen und systemischen Kollateralen sowie Spleno- und Hepatomegalie. Als bildgebende Verfahren werden primär die Sonographie und CT oder MRT einschließlich angiographischer Darstellungen eingesetzt.

Leberzirrhose

Definition Mit Leberzirrhose wird ein irreversibler Endzustand unterschiedlichster chronischer Lebererkrankungen mit aufgehobener Struktur der anatomischen Strukturen des Organs beschrieben.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Das chronische Fortschreiten der reversiblen Leberverfettung führt im Sinne einer generalisierten Antwort auf die hepatogene Schädigung zur Fibrose bzw. zur Zirrhose. Parenchymverlust und histomorphologischer Umbau des Organs in einem Zyklus von Entzündung, Regeneration und Fibrose bedingen letztendlich die Leberinsuffizienz. Ursächlich kommen dabei neben den Auslösern der Leberverfettung alle chronisch einwirkenden Lebernoxen infrage. Die Zirrhose ist somit die gemeinsame Endstrecke aller parenchymschädigenden Erkrankungen (Tabelle 7.30).

Morphologisch kann die Leber vergrößert oder verkleinert sein, wobei die Veränderungen mit Fetteinlagerungen unterschiedlichen Ausmaßes einhergehen. Vaskuläre Veränderungen sind in den fortgeschrittenen Stadien der Leberzirrhose von großer Bedeutung, da sie trotz noch ausreichender Par-

Tabelle 7.30. Ätiologische Faktoren für die Entstehung einer Leberzirrhose

Pathogenese	Ursache
Toxisch	Alkohol Drogen Medikamente Hämochromatose
Entzündlich	Hepatitis Cholangitis Schistosomiasis
Biliär	Primär biliäre Zirrhose (PBC) Obstruktion Zystische Fibrose Entzündliche Darmerkrankung Frühkindliche Gallenwegsobstruktion
Vaskulär	Stauung (Cirrhose cardiaque) Budd-Chiari-Syndrom „Venous occlusive disease“ (VOD)
Nutritiv	Steatosis
Hereditär	Speicherkrankheiten Enzymdefekte Familiäre Zirrhose
Idiopathisch/kryptogen	

enchymmasse die Leberfunktion limitieren. Bei Progredienz der Erkrankung kommt es zu einer Herabsetzung des Lebervolumens mit konsekutiver Prominenz der Leberpforte und der intrahepatischen Fissuren. Typischerweise sind dabei die Segmente IV bis VIII relativ verkleinert bei gleichzeitiger relativer Vergrößerung der Segmente I bis III. Die relative Vergrößerung des Lobus caudatus und die relative Verkleinerung der Segmente IV bis VIII ist durch die spezielle Gefäßversorgung des Segments I erklärlich: Zur Versorgung des Lobus caudatus tragen eine große Anzahl kleinerer Äste aus den proximalen Verzweigungen der Aa. hepaticae dextra et sinistra und der V. portae bei. Durch den nur kurzen intrahepatischen Verlauf werden die versorgenden Gefäße des Lobus caudatus geringer von der Fibrose in Mitleidenschaft gezogen als die in den übrigen Lebersegmenten. So wird der Lobus caudatus besser mit Blut versorgt, und durch die relativ bessere Oxygenierung ist seine Regenerationsfähigkeit besser als die des rechten Leberlappens.

Wichtigstes pathomorphologisches Merkmal der Leberzirrhose ist die Knotenbildung im Rahmen der hyperplastischen Regeneration des Organs zur Verbesserung der eingeschränkten Funktion. Dabei werden regenerative (1 cm) von hyperplastischen Knoten (>1 cm) unterschieden. Abhängig von ihrer Ätiologie differenziert man bei den Regeneratknoten die *mikronoduläre Form* (<3 mm) alkoholischer Genese von der *makronodulären Form* (3–10 mm) viral-hepatischer Genese. Mit Fortschreiten der Erkrankung und rezidivierenden Zyklen von toxischer Schädigung, Entzündung und regenerativer Knotenbildung gehen die Nodi in die hyperplastische Form (adenomatöse Hyperplasie) über. Dabei lassen sich im Verlauf zunehmend Dysplasien und damit Präkanzerosen zum HCC in den Knoten nachweisen.

Neben den direkten Veränderungen der Leber finden sich die bereits bei der portalen Hypertension erwähnten Kollateralphänomene. Aszites, Splenomegalie und portosystemische Kollateralkreisläufe signalisieren die partielle Leberinsuffizienz bei portaler Hypertension. Diese Kollateralen finden sich im Bereich des distalen Ösophagus und des Magenfundus als Ausdruck einer Stromumkehr in der V. lienalis und eines Blutabstromes retrograd über die Vv. gastricae brevis mit konsekutiver variköser Erweiterung. Weitere Umgehungskreisläufe können im Bereich des Milzhilus, des Retroperitoneums, der Bauchwand und im Lig. teres hepatis als wiedereröffnete V. paraumbilicalis (Cruveilhier-Baumgarten-Syndrom) mit Ausbildung eines Caput medusae nachgewiesen werden.

Ätiologisch entscheidend sind nutritiv-toxische Ursachen in etwa 60–70% aller Fälle, Virushepatitiden in etwa 10%, PBC und Hämochromatose in je 5% der Fälle. Die Erkrankung betrifft Männer häufiger als Frauen und tritt vor allem im mittleren und höheren Lebensalter auf. Als Todesursache gelten der Aszites in etwa 50%, die Varizenblutung in ungefähr 25%, Nierenversagen und Komplikationen der Aszitestherapie in etwa 10% und bakterielle Peritonitis in etwa 5%.

Klinische Symptomatik

Klinische Symptome sind, insbesondere bei der alkoholbedingten Leberzirrhose, unspezifisch und treten erst spät auf. Neben Müdigkeit, Abgeschlagenheit und Inappetenz ist meist der erhöhte intraabdominelle Druck in Form lokaler Schmerzen erstes Anzeichen. Bei den selteneren Formen der Leberzirrhose stehen die ehemals zur Zirrhose führenden Ursachen in Form diffuser Lebererkrankungen auch in der klinischen Symptomatik im Vordergrund.

Abhängig vom Stadium der Zirrhose präsentieren sich die Patienten mit den Zeichen der portalen Hypertension (Aszites, Kollateralen, Varizenblutung), des partiellen Leberausfalls (Enzephalopathie, Aszites, Malnutrition), der Cholestase sowie Gynäkomastie bzw. Virilisierung. Die klinische Einteilung erfolgt nach der Child-Pugh-Klassifikation (Tabelle 7.31)

Radiologische Symptomatik

Das Ziel der bildgebenden Diagnostik bei der Leberzirrhose ist es, neben der Sicherung der Diagnose, das Ausmaß der Erkrankung zu bestimmen sowie benigne und maligne Ursachen einer knotigen Durchsetzung der Leber auszuschließen.

Tabelle 7.31. Klassifikation der Leberzirrhose nach Child-Pugh

Parameter	Messwert	Punkte
Serumbilirubin [mg/dl]	1,0–1,9	1
	2,0–2,9	2
	>2,9	3
Verlängerung der Prothrombinzeit [s]	1,0–3,0	1
	4,0–6,0	2
	>6,0	3
Serumalbumin [g/dl]	>3,5	1
	2,8–3,4	2
	>2,8	3
Aszites	Keiner	1
	Gering	2
	deutlich/ ausgeprägt	3
Enzephalopathie	Keine	0
	Grad 1 oder 2	1
	Grad 3 oder 4	2
Grad A		**5–6**
Grad B		**7–9**
Grad C		**10–15**

In *Sonographie*, *CT* und *MRT* zeigt sich die zirrhotische Leber, insbesondere in den Frühstadien, häufig nur wenig verändert. Frühe Veränderungen, die mit der bildgebenden Diagnostik erfasst werden können, sind die Hepatomegalie und ein inhomogenes Parenchymmuster der Leber durch eine irreguläre Fibrose bzw. Fetteinlagerungen. Später kommen neben einer zunehmend welligen Außenkontur, tief einschneidenden Fissuren und einer nodulären Binnenstruktur eine Atrophie des rechten Leberlappens sowie eine Hypertrophie der Segmente I bis III hinzu (Abb. 7.188). In fortgeschrittenen Stadien wird das Bild zusätzlich durch die Veränderungen der portalen Hypertension wie Kollateralen, Splenomegalie, Aszites und Cholestase bestimmt.

Sonographisch präsentiert sich die zirrhotische Leber mit den beschriebenen Konturveränderungen, einer erhöhten Echogenität, nodulären Binnenstrukturen und den Zeichen der portalen Hypertension. Mittels *Dopplersonographie* kann das Ausmaß der Pfortaderdruckerhöhung abgeschätzt werden. Häufig ist jedoch eine ausreichend sichere Differenzierung und Klassifikation der Leberknoten ausschließlich sonographisch nicht möglich.

In der *CT* lässt sich das Ausmaß einer Zirrhose zumindest im Hinblick auf extrahepatische Veränderungen mit Kollateralisierung, Splenomegalie und Aszites gut quantifizieren. Die Unterscheidung der nodulären Binnenareale und ihrer Graduierung ist auch bei Durchführung mehrphasiger Untersuchungen einschließlich eines Nativ-Scans in der Regel nicht möglich (Abb. 7.189). Abhängig von Genese und Hyperplasiegrad der Knoten stellen sich diese vor Kontrastmittelgabe iso-, hypo- oder hyperdens dar und zeigen nach Kontrastmittelgabe ein unterschiedliches Enhancement. Dabei ist zu berücksichtigen, dass auch hypervaskularisierte HCC ein den dysplastischen Knoten vergleichbares Bild mit arterieller Hyperperfusion und Maskierung in der portalvenösen Phase erzeugen können. Die Möglichkeit der quantitativen Abschätzung einer Zirrhose mit Hilfe des so genannten *RLC-Quotienten*, bei dem die selektive Vergrößerung des Lobus caudatus rechnerisch einfließt, hat heute keine klinische Bedeutung mehr.

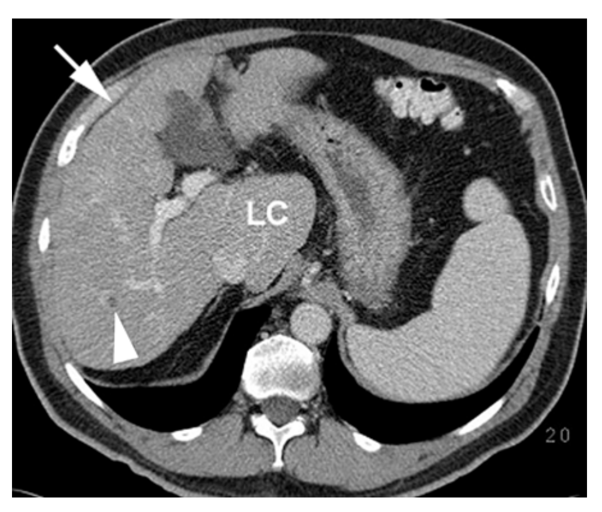


Abb. 7.188. 69-jähriger Patient mit Hepatitis-induzierter Leberzirrhose. In der kontrastverstärkten CT wellige Außenkontur des Organs, Hepatosplenomegalie, perihepatischer Aszites (*Pfeil*), Vergrößerung des Lobus caudatus (*LC*) sowie im Verlauf gesicherter Regeneratknoten (*Pfeilspitze*)

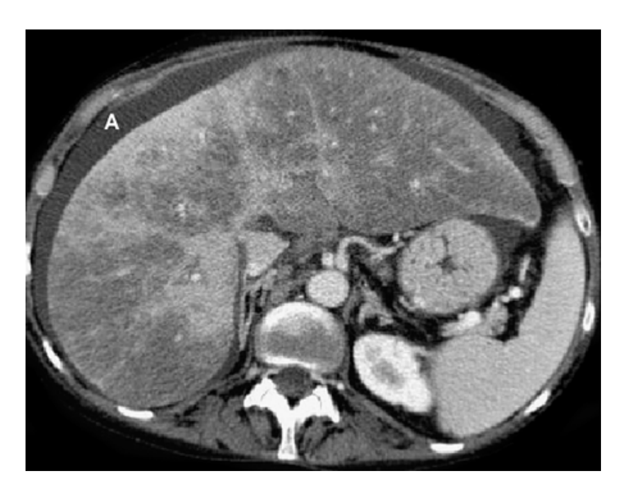


Abb. 7.189. 65-jährige Patientin mit alkoholinduzierter Leberzirrhose. Die kontrastverstärkte CT zeigt ein inhomogenes Enhancement des gesamten Organs ohne Nachweis hypervaskularisierter fokaler Läsionen. Perihepatischer Aszites (*A*), Splenomegalie und Kollateralen im Milzhilus

Auch mit der *MRT* werden die anatomischen Veränderungen der Leber in Kontur, Binnenstruktur und umgebenden Leitstrukturen dokumentiert. Allerdings gestattet erst die Anwendung modernster Mehrkanalspulen einschließlich paralleler Bildgebung eine komplette Dokumentation der lokalen und systemischen Kollateralisierung. Deutlich günstiger als in der CT gelingt die Differenzierung der nodulären Binnenstrukturen bereits in den Nativ-Sequenzen aufgrund des unterschiedlichen Signals in T1- und T2-Wichtung abhängig von der Zusammensetzung des Knotens. Dieser Effekt kann durch zusätzliche Gabe extrazellulärer und/oder intrazellulärer Kontrastmittel weiter verstärkt werden (Tabelle 7.32). So lassen sich häufig anhand der unterschiedlichen Kontrastmittelmuster Regeneratknoten von Nodi anderer Genese unterscheiden (Abb. 7.190 a, b).

Unabhängig von der Wahl des leberspezifischen Kontrastmittels muss das Untersuchungsprotokoll jedoch eine *MRA* mit extrazellulärem Kontrastmittel enthalten, um den arteriellen und portalen Gefäß-

Tabelle 7.32. Kontrastmittelmuster in der MRT der Leberzirrhose

Läsion	T1w	T2w	T1wGdart	T1wGdven	T1wSPIO	T2*wSPIO
Leber	– – –	– – –	– – –	– – –	↓↓	↓↓↓
Regeneratknoten	+	– – –	– – –	– – –	↓↓	↓↓↓
Dysplastischer Knoten	+	(+)	– – –	(+)	↓↓	↓↓
HCC	(–)	(+)	+++	–/– –	0	0

– – –: isointens; (+): leicht hyperintens (auch partiell); +: hyperintens; +++: sehr stark hyperintens; (– –): leicht hypointens; – –: hypointens; – – – –: stark hypointens; 0: kein Signalverlust; ↓↓: deutlicher Signalverlust; ↓↓↓: sehr deutlicher Signalverlust

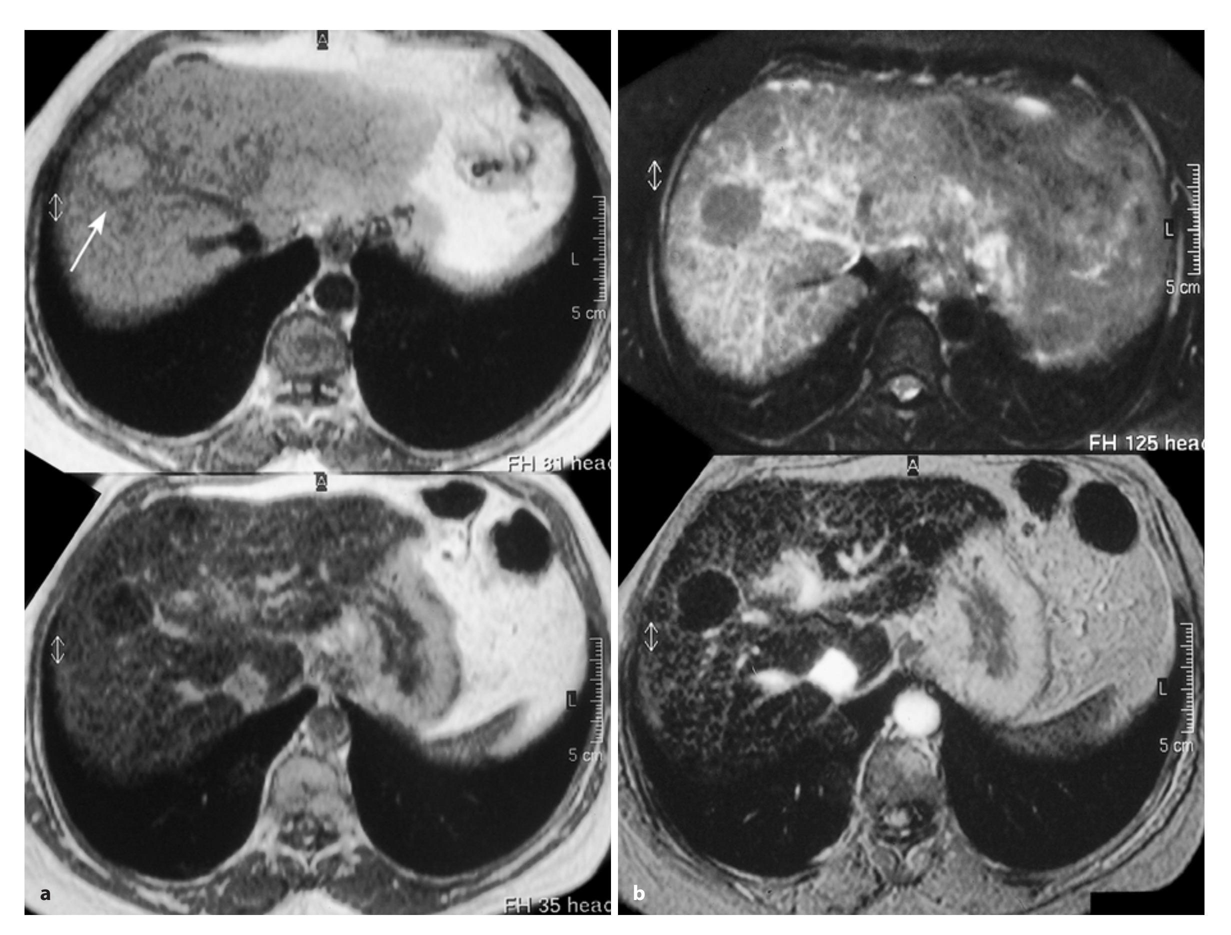


Abb. 7.190 a, b. 56-jährige Patientin mit Hepatitis-induzierter Leberzirrhose. **a** In der MRT in T1-Wichtung nativ (*oben*) hyperintense Darstellung eines Regeneratknotens (*Pfeil*). Nach Applikation von SPIO-haltigem Kontrastmittel (*unten*) Signalverlust gegenüber dem umgebenden zirrhotisch veränderten Gewebe. **b** Die korrespondierenden Bilder zu **a** in T2-Wichtung nativ mit Fettsättigung (*oben*) zeigen einen hypointensen Knoten, der nach organspezifischem Kontrastmittel (*unten*) einen deutlichen Signalverlust zur Umgebung aufweist

status einschließlich der Kollateralkreisläufe bewerten zu können (Abb. 7.191 a, b).

Die *Katheterangiographie* hat in der Primärdiagnostik einer Leberzirrhose heute keine Bedeutung mehr. Wird sie aus anderem Grunde durchgeführt, zeigt sich ein pathognomonisches Muster. So finden sich in der Frühphase der Erkrankung deutlich gestreckt verlaufende arterielle Gefäße. In fortgeschrittenen Stadien lassen sich vermehrt geschlängelt verlaufende intraarterielle Gefäße („Korkenziehergefäße“) und häufig zahlreiche arterioportale Shunts darstellen. Die Parenchymdarstellung ist, analog zu CT und MRT, inhomogen, teils marmoriert imponierend („patchy liver enhancement“). In der venösen Phase kommt es zu einem verzögerten Blutabstrom. Erst in ausgeprägten Krankheitsstadien lässt sich das

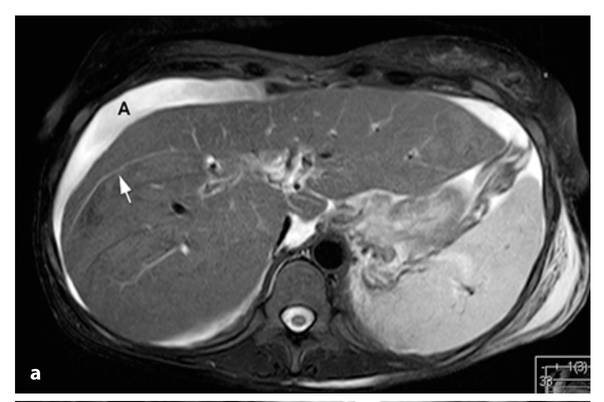


Abb. 7.191 a, b. 41-jährige Patientin mit bekannter alkoholtoxischer Leberzirrhose. **a** Das axiale MRT-Bild in T2-Wichtung zeigt eine diffuse Erhöhung der Signalintensität in der gesamten Leber, aufgespannte intrahepatische Gefäße (*Pfeil*), eine Splenomegalie sowie perihepatischen Aszites (*A*). **b** In der MIP-Rekonstruktion aus einem CE-MRA-Datensatz Dokumentation zahlreicher portosystemischer Kollateralen (*Pfeile*)

Bild des „entlaubten Baums“ mit Rarefizierung der Segmentäste höherer Ordnung durch Kompression der knotigen Binnenstrukturen abgrenzen.

Die Möglichkeiten der Bewertung einer Leberzirrhose mittels *PET* bzw. *PET-CT* lassen sich zum gegenwärtigen Zeitpunkt noch nicht abschließend beurteilen.

Insbesondere zum Ausschluss einer malignen Entartung ist trotz eingehender bildgebender Diagnostik häufig erst die histologische Beurteilung beweisend. Abhängig von der Gerinnungssituation, die naturgemäß stark mit dem Ausmaß der Leberzirrhose korreliert, kann eine *Punktion* perkutan unter sonographischer oder CT-Kontrolle erfolgen. Nur in einzelnen Fällen muss ein transvenöses Vorgehen von einer Lebervene aus über einen jugulären Zugang erfolgen.

Differenzialdiagnose

Schwierige Differenzialdiagnosen zur Leberzirrhose stellen diffuse Lebererkrankungen mit nodulär-dysplastischem Umbau der Binnenstruktur dar. Hierzu zählen primär fortgeschrittene Stadien der Sarkoidose und die adenomatöse Hyperplasie. Nur selten ist die Unterscheidung einer diffusen Metastasierung ein diagnostisches Problem, da hierbei die Zeichen der portalen Hypertension fehlen.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Bei Verdacht auf Leberzirrhose werden mittels Sonographie einschließlich Dopplersonographie die Diagnose bestätigt, das Ausmaß abgeschätzt, Zeichen der portalen Hypertension quantifiziert und versucht, das knotige Binnenmuster der Leber zu analysieren. Idealerweise wird dann eine MRT mit nativen und kontrastverstärkten Sequenzen unter Einschluss der MRA und einer leberspezifischen Kontrastmittelgabe angeschlossen. Ist die MRT nicht verfügbar, sollte zumindest eine dreiphasige CT-Untersuchung (nativ/arteriell/portalvenös) zur weiteren diagnostischen Abklärung erfolgen. Zum Ausschluss eines Malignoms steht die unter bildgebender Kontrolle durchzuführende transkutane oder transvenöse Punktion zur Verfügung.

Merke ! Die Leberzirrhose stellt die gemeinsame Endstrecke aller diffusen Lebererkrankungen dar und ist irreversibel. Durch die Bildgebung werden das Ausmaß anhand anatomisch-morphologischer und perfusionsbedingter Kriterien bewertet, Begleiterkrankungen im Rahmen der portalen Hypertension erfasst und Komplikation der malignen Entartung versucht einzuordnen. Neben der Sonographie ist die MRT das entscheidende bildgebende Verfahren durch die Möglichkeiten der Differenzierung in Nativ-Sequenzen und der leberspezifischen Kontrastmittelgabe. Die CT ist, auch als mehrphasige Untersuchung durchgeführt, der MRT in Sensitivität und Spezifität der Bewertung nodulärer Binnenstrukturen unterlegen. Der sichere Ausschluss oder die Bestätigung einer malignen Entartung erfolgt, abhängig vom Gerinnungsstatus, bioptisch unter bildgebender Kontrolle transkutan oder transvenös.

7.6.1.2 Vaskuläre Erkrankungen

Stauungsleber

Definition Unter Leberstauung wird ein vermehrter venöser Blutgehalt der Lebervenen und des Leberparenchyms durch eine Behinderung der venösen Blutableitung verstanden.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen
Die kardial bedingte Leberstauung ist pathophysiologisch durch den erhöhten Druck im rechten Vorhof und den verlangsamten venösen Rückfluss bedingt. Eine Übertragung des erhöhten Vorhofdruckes auf Lebervenen und Sinusoide führt zu deren Erweiterung und vermehrten Blutfüllung bei deutlicher Volumenzunahme der gesamten Leber mit dem pathologischen Bild der so genannten „Muskatnussleber". Nur bei sehr lange bestehender Leberstauung entwickelt sich hieraus eine Zirrhose („Cirrhose cardiaque").

Ursächlich liegen der kardialen Lebervenenstauung eine dekompensierte Rechtsherzinsuffizienz, Perikarderguss, Pericarditis constrictiva, Kardiomyopathien unterschiedlichster Genese oder Beeinträchtigungen des rechtsseitigen Herzklappensystems zugrunde.

Klinische Symptomatik
Bei den klinischen Symptomen sind neben der ursächlichen Rechtsherzinsuffizienz insbesondere die Hepatomegalie und ein damit verbundener rechtsseitiger Oberbauchschmerz (Kapseldehnungsschmerz) zu beobachten. Bei weiterem Fortschreiten der Stauung lässt sich ein venöser Rückstau auch im Bereich des Halses und der Unterschenkel nachweisen. Erst in späten Stadien kommt es zusätzlich zu den Zeichen der portalen Hypertension mit Splenomegalie, Aszites und Kollateralkreisläufen.

Radiologische Symptomatik
Sonographisch werden die Hepatomegalie ebenso wie die Erweiterung der Lebervenen und sekundäre Zeichen wie pleurale und perikardiale Ergüsse nachgewiesen. Zusätzlich zeigt sich meist eine diffuse Erhöhung der Parenchymechogenität (Abb. 7.192). *Dopplersonographisch* erkennt man einen Verlust des triphasischen Flussmusters, im Falle der kardial bedingten Zirrhose eine vollständig unregelmäßige Darstellung des Flusssignals in den Lebervenen.

Auch mittels *CT* und *MRT* lassen sich Hepatomegalie, Dilatation der Gefäße und Begleitveränderungen problemlos dokumentieren. Quantitativ werden in der Nativ-Untersuchung aufgrund des venösen

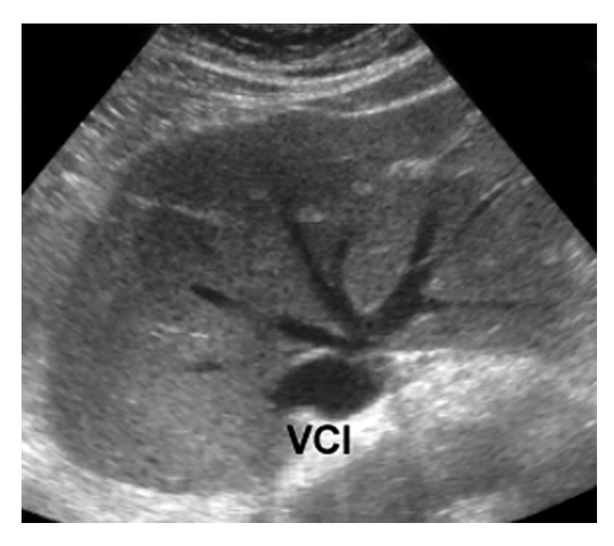


Abb. 7.192. 74-jähriger Patient mit Stauungsleber durch kardiale Insuffizienz. Im B-Bild-Sonogramm diffuse Echogenitätserhöhung des Leberparenchyms sowie deutliche Erweiterung der Gefäßkaliber von V. cava inferior (*VCI*) und den Lebervenen

Rückstaus für das Leberparenchym blutäquivalente und somit gegenüber der Milz hypodense/hypointense Werte gemessen. Die Lebervenen und die V. cava inferior lassen sich bereits nativ und deutlicher nach Applikation von intravenösem Kontrastmittel als im Lumen erweiterte Gefäße abgrenzen. Der diagnostische Zugewinn einer ergänzenden CT/MRT liegt in der Möglichkeit der Abschätzung des Ausmaßes des venösen Rückstaus, der Leberschädigung und der begleitenden Veränderungen (Ergüsse, Kollateralen). Idealerweise werden daher bei ausgedehnter Leberstauung mit beiden Verfahren auch angiographische Bilder (*CTA/CE-MRA*) gewonnen.

Differenzialdiagnose
Von der kardial bedingten Leberstauung sind andere Formen der vermehrten hepatischen Blutfülle wie der Lebervenenverschluss (Budd-Chiari-Syndrom) und die akute Hepatitis abzugrenzen. Dies gelingt in der Regel anhand der erweiterten Lebervenen bei der kardialen Stauung, die bei den übrigen genannten Formen nicht beobachtet werden. Selten wird durch eine ausgeprägte Steatose das Bild einer Leberstauung vermittelt, wobei auch hierbei die Weite der Lebervenen als differenzialdiagnostisches Kriterium angesetzt werden kann.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie
Die Sonographie einschließlich Dopplersonographie ist die Methode der Wahl zur Diagnose einer Leberstauung. Weitere Verfahren wie CT oder MRT einschließlich angiographischer Darstellungen kommen nur im Fall der Notwendigkeit der Abschätzung des

Leberschadens oder einer ausführlichen Dokumentation der extrahepatischen Veränderungen zum Einsatz.

Merke Die kardial bedingte Leberstauung zeichnet sich durch eine Hepatomegalie und eine Erweiterung der Lebervenen und der V. cava superior aus. Zur Abklärung kommt die Sonographie einschließlich Dopplersonographie zum Einsatz. Eine weiterführende Diagnostik mittels CT oder MRT ist nur in fortgeschrittenen Fällen zur Beurteilung begleitender pathologischer Veränderungen erforderlich. Differenzialdiagnostisch ist die kardial bedingte Leberstauung von solcher vaskulärer und entzündlicher Genese zu unterscheiden.

Pfortaderthrombose

Definition Die Pfortaderthrombose stellt die häufigste Form des Verschlusses der portalen Gefäße dar.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Eine Pfortaderthrombose kann vollständig oder partiell, zentral oder peripher, im Hauptstamm oder in ihren Zuflüssen lokalisiert sein. Ihre Entstehung ist vielfältig. Generell unterschieden werden eine *idiopathische* und eine *sekundäre Form*. Bei der idiopathischen Pfortaderthrombose, die den Großteil der Fälle darstellt, wird eine neonatale Sepsis mit konsekutivem Verschluss der Pfortader als Ursache angenommen. Zu den Gründen für eine sekundäre Pfortaderthrombose zählen im Säuglingsalter vor allem traumatische Veränderungen nach Nabelvenenkatheter mit nachfolgender Sepsis und perinatale Omphalitiden. Im Erwachsenenalter können neben einer portalen Hypertension infolge Zirrhose, Tumoren von Leber, Pankreas und Magen, Pankreatitiden, Cholangitiden, intraabdominelle Septitiden und postoperative Komplikationen nach Splenektomie zum Pfortaderverschluss führen. Wichtige Ursache sind auch paraneoplastische Veränderungen im Rahmen eines fortgeschrittenen Tumorleidens.

Als Folge des Pfortaderverschlusses bilden sich lokale und systemische Kollateralen aus.

Definition Die lokale Umgehung eines Verschlusses des Konfluenz oder des Pfortaderhauptstamms wird als kavernöse Transformation oder Kavernom bezeichnet.

Sie ist in etwa 20% aller Fälle einer Pfortaderthrombose zu beobachten. Eine portosystemische Kollateralisierung, die in ungefähr 50% aller Fälle nachzuweisen ist, folgt den Gesetzmäßigkeiten, die bei der portalen Hypertension diskutiert wurden (s. Abschn. 7.6.1.1).

Klinische Symptomatik

Bei der klinischen Symptomatik der Pfortaderthrombose stehen die Begleiterscheinungen des Gefäßverschlusses im Vordergrund. Aufgrund des fehlenden portalen Blutabstroms kommt es zum Rückstau, zur Ausbildung von Kollateralen und Varizen mit eventuellen Blutungskomplikationen, zur kavernösen Transformation, zu Splenomegalie und Aszites sowie zu einem Druckgefühl im rechten Oberbauch. Durch die fehlende hepatische Filterfunktion entwickelt sich rasch eine portal bedingte Enzephalopathie. Zu berücksichtigen sind mögliche Komplikationen wie konsekutive Leber- und Darminfarkte.

Radiologische Symptomatik

Das Ziel der bildgebenden Diagnostik ist neben dem direkten Thrombusnachweis, die Darstellung der Begleitveränderungen, insbesondere ausgebildeter Kollateralkreisläufe, sowie bei Erwachsenen das Ausmaß des ursächlichen Tumorleidens.

Sonographisch lässt sich neben den Begleiterscheinungen – wie Kollateralisierung, Aszites, Splenomegalie – in einem Großteil der Fälle auch thrombotisches Material im Portalgefäß selbst (etwa 70% der Fälle) bzw. eine Erweiterung des Durchmessers der Pfortader (etwa 60% der Fälle) nachweisen (Abb. 7.193 a). Dopplersonographisch kann kein Flusssignal der Pfortader und ggf. ihrer zuführenden Äste abgeleitet werden.

Mittels *mehrphasiger MSCT* [(nativ)/arteriell/portal] gelingt der direkte Nachweis des Thrombus und der Pfortaderkollateralen mit peripherer Kontrastmittelgabe in annähernd allen Fällen (Abb. 7.193 b) und besonders anschaulich in koronaren Sekundärrekonstruktionen. Dabei stellt sich der Thrombus in der portalen Kontrastmittelphase innerhalb der leicht vergrößerten Pfortader hypodens gegenüber den normalen vaskulären Strukturen dar. Ein hyperdenser Randsaum um den Thrombus ist auf das Enhancement der Pfortaderwand durch die Vasa vasorum zurückzuführen. Bei einer kavernösen Transformation findet man in der *CT* in der portalen Phase eine große Anzahl schmalkalibriger, periportaler Kollateralvenen (Abb. 7.194 a, b).

Als indirekte *computertomographische Zeichen* einer Thrombose der V. portae sind verminderte Dichtewerte des Leberparenchyms in der Nativ-Untersuchung, arterioportale Shuntgefäße in der arteriellen Phase und der Nachweis periportaler Kollateralvenen in der portalen Phase anzusehen. Der Abfall der computertomographischen Leberdichte in der Nativ-Untersuchung ist auf die Leberverfettung infolge der Ischämie zurückzuführen. In der portalen Phase zeigen diese Leberregionen ein vermindertes Enhancement des Parenchyms bei herabgesetzter lokaler portaler Perfusion. Demgegenüber kommen in der arteriellen Phase die arterioportalen Shuntgefäße mit

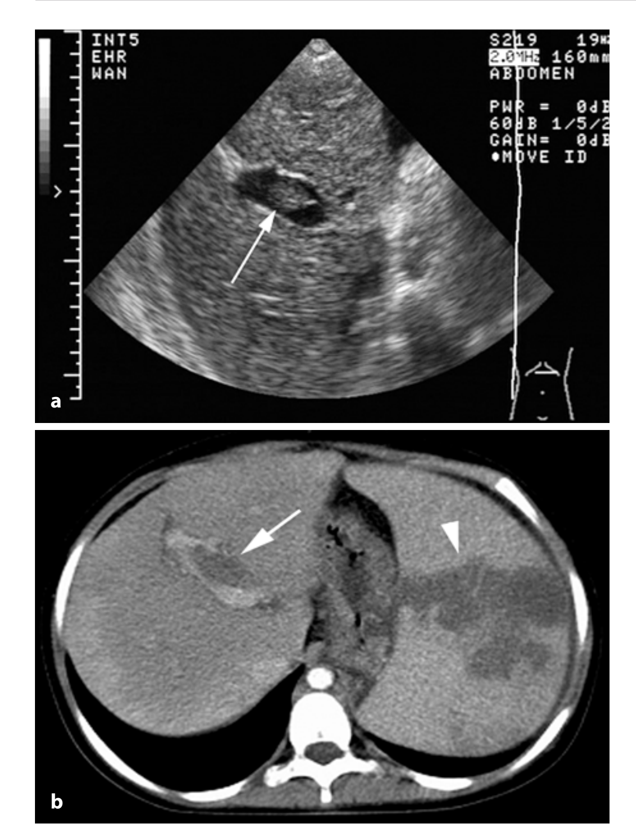


Abb. 7.193 a, b. 14-jähriges Mädchen mit Leberzirrhose nach Chemotherapie bei ALL. Neu aufgetretene Pfortaderthrombose sowie Milzinfarkt. **a** Im B-Bild-Sonogramm Nachweis von echoreichem Thrombusmaterial in der Pfortader im Pfortaderhauptstamm (*Pfeil*). **b** Das korrespondierende CT-Bild nach KM-Gabe zeigt die thrombustypische Aussparung im Pfortaderhauptstamm (*Pfeil*), eine Minderperfusion der Leber sowie ein Infarktareal in der Milz (*Pfeilspitze*)

Abb. 7.194 a, b. 64-jähriger Patient mit kavernöser Transformation bei Pfortaderthrombose auf dem Boden einer langjährigen Leberzirrhose. In der koronaren Sekundärrekonstruktion aus einem MSCT-Datensatz stellt sich in der portalen KM-Perfusionsphase der Thrombus im Pfortaderhauptstamm direkt dar (*Pfeil*). Lokale und systemische Kollateralen (*Pfeilspitzen*). Deutlicher Aszites. „Patchy-Enhancement“ der Leber

frühzeitigem Enhancement der betroffenen portalen Venenäste zur Darstellung. So entsteht die ungleichmäßige, landkartenartige Kontrastmittelverteilung in der Leber infolge der veränderten Perfusionsverhältnisse. Zusätzlich lassen sich, abhängig vom Grad der bereits einsetzenden Leberdekompensation Splenomegalie und Aszites nachweisen.

Spezielle Untersuchungsprotokolle mit dynamischen CT-Studien in der portalen Phase oder die Durchführung einer CTAP über die A. mesenterica superior haben heute im klinischen Alltag keine Bedeutung mehr.

In der *MRT* können, analog zur CT, direkte und indirekte Zeichen der Pfortaderthrombose gleichermaßen dokumentiert werden. Dies gilt für die Veränderungen des Leberparenchyms in nativen T1- und T2-gewichteten Sequenzen ebenso wie für den direkten Thrombusnachweis und die Begleitveränderungen. Bereits auf der Nativ-Untersuchung kann der Verdacht auf eine Pfortaderthrombose anhand von Flow-void-Phänomenen und veränderten Signalintensitäten geäußert werden. Mittels Flussmessung kann dieser Verdacht in der Regel bestätigt werden. Das Verfahren hat sich jedoch im klinischen Alltag nicht durchgesetzt. Häufiger wird die *CE-MRA* in arterieller und portaler Phase eingesetzt, während nichtkontrastverstärkte angiographische Verfahren heute keine größere Bedeutung mehr haben.

Die *Katheterangiographie* wird heute nicht mehr primär zur Diagnostik einer Pfortaderthrombose eingesetzt. Wird sie aus anderen Gründen durchgeführt, finden sich bei der *indirekten Spleno- oder Mesenterikoportographie* ein Gefäßabbruch als direkter Nachweis des Verschlusses sowie die ausgebildeten Kollate-

ralen in Form einer kavernösen Transformation oder portosystemischer Umgehungskreisläufe. Wird die Untersuchung mit Position des Katheters im Truncus coeliacus angefertigt, lassen sich, unter der Voraussetzung normanatomischer Verhältnisse, auch die oben beschriebenen arterioportalen Shuntgefäße nachweisen. Zusätzlich finden sich bei Erwachsenen pathologische arterielle und/oder portale Gefäße des zugrunde liegenden Tumorleidens.

Differenzialdiagnose

Die ausgeprägte Pfortaderthrombose stellt beim Erwachsenen in der Regel kein differenzialdiagnostisches Problem dar. Bei der idiopathischen Form des Pfortaderverschlusses müssen zusätzlich vor allem vaskuläre Normvarianten und portale Fehlbildungen ausgeschlossen werden.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Untersuchungsmethode der ersten Wahl ist bei allen Formen der Pfortaderthrombose die Sonographie einschließlich Dopplersonographie. Eine weitere Abklärung sollte im Falle der idiopathischen Form immer, bei den übrigen Formen, falls verfügbar, mittels MRT einschließlich CE-MRA erfolgen. Alternativ kann die mehrphasige MSCT einschließlich angiographischer Darstellungen erfolgen. Dabei ist allerdings die Beurteilung des Leberparenchyms selbst in der Regel nicht in gleicher Weise wie in der MRT möglich.

Merke ! Die Pfortaderthrombose ist primär eine Erkrankung des Neonaten (idiopathisch) und erst in zweiter Linie des Erwachsenen (neoplastisch/zirrhotisch). Durch die Bildgebung werden beim Neugeborenen neben dem direkten Thrombusnachweis und der lokalen und systemischen Kollateralisierung vor allem vaskuläre Normvarianten und Fehlbildungen ausgeschlossen. Beim Erwachsenen wird zusätzlich die zugrunde liegende Ursache dokumentiert. Zum Einsatz kommen neben der initialen Sonographie mit Dopplersonographie vor allem die MRT einschließlich der CE-MRA und erst in zweiter Hinsicht die CT mit CTA.

Budd-Chiari-Syndrom

Definition ▽ Das Budd-Chiari-Syndrom beschreibt einen partiellen oder vollständigen Verschluss des venösen Blutabstroms aus der Leber auf der Ebene der Lebervenen oder des suprahepatischen Abschnitts der V. cava inferior.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Der Lebervenenverschluss ist selten (0,1 % aller Obduktionen in Europa), wobei Frauen deutlich häufiger betroffen sind als Männer. Unterschieden werden neben einer angeborenen, primären Form eine erworbene, sekundäre Form.

Der *angeborenen Typ* des Lebervenenverschlusses zeichnet sich durch eine kongenitale membranöse Obstruktion der venösen Leberblutleiter aus und ist vor allem in asiatischen Ländern und Südafrika verbreitet. Seine Genese ist bisher nicht restlos geklärt. Vermutet werden neben infektiösen auch traumatische Ursachen.

Die *sekundäre Form* des Budd-Chiari-Syndroms wird in einen thrombotischen und einen deutlich selteneren nichtthrombotischen Typ unterteilt. Der thrombotische Typ wird häufiger in westlichen Ländern beobachtet und ist in seiner Genese eng mit Lokalisation und Ausmaß des Verschlusses des venösen Blutabstroms aus der Leber verbunden. So werden, neben teilweiser bzw. vollständiger Störung des venösen Leberblutabstroms, nach der Lokalisation des postsinusoidalen Blocks 3 Gruppen unterschieden:

- der Verschluss der V. cava inferior mit oder ohne sekundäre Okklusion der Lebervenen (*Typ 1*),
- der primäre Verschluss der großen Lebervenen mit oder ohne sekundäre Beeinträchtigung der V. cava inferior (*Typ 2*) sowie
- der Verschluss der kleinen zentrolobulären Lebervenen (*Typ 3*).

Typ 3 wird auch als VOD der Leber bezeichnet.

Als Ursachen für den Typ 1 werden Schädigungen der Gefäßwand vor allem durch Chemo- und Strahlentherapie verantwortlich gemacht. Beim Typ 2 steht die Hyperkoagulopathie im Vordergrund. Diese kann ausgelöst sein durch Systemerkrankungen mit Thrombozytämie (z. B. Polycythemia vera), orale Kontrazeptiva sowie erhöhten Thrombozytengehalt in der Schwangerschaft und post partum. Gründe für eine VOD (Typ 3) stellen ebenfalls Stadien einer erhöhten Gerinnungsaktivität, wie nach Chemotherapie oder Knochenmarkstransplantation, dar. Dem seltenen nichtthrombotischen Typ des Lebervenenverschlusses liegen primäre und sekundäre Lebertumoren mit Infiltration oder Kompression des venösen Blutabstroms aus der Leber zugrunde.

Klinische Symptomatik

Das klinische Erscheinungsbild des Lebervenenverschlusses ist in der Regel unspezifisch und zeichnet sich durch uncharakteristische rechtsseitige Oberbauchschmerzen sowie Leberschwellung und -vergrößerung aus. Erst bei fortgeschrittenen Stadien finden sich die Begleiterscheinungen der portalen Hypertension und des beginnenden Leberversagens mit Hepatosplenomegalie, Aszites, Kollateralkreisläufen und Cholestase. Bei den durch Systemerkrankungen hervorgerufenen Hyperkoagulopathien kön-

nen zudem deren Symptome beobachtet werden. Auch die VOD zeigt keine pathognomonischen klinischen Symptome.

Radiologische Symptomatik
Direkte Zeichen des Lebervenenverschlusses in der bildgebenden Diagnostik sind der fehlende Nachweis der Lebervenen in etwa 75% der Fälle und atypische Verbindungen zwischen den einzelnen Lebervenen. Als indirekte Zeichen sind eine Vergrößerung des Lobus caudatus mit erhöhtem Enhancement sowie die inhomogene, fleckförmige Kontrastmittelanreicherung im Leberparenchym zu werten. Der Lobus caudatus drainiert das venöse Blut direkt über kleine Lebervenen in die V. cava inferior und ist somit vom Verschluss der großen Lebervenen nicht betroffen. Seine Hypertrophie und das umschriebene Kontrastmittel-Enhancement des Segments I haben ihre Ursache im vermehrten Blutanstrom aus den abflussbehinderten anderen Leberabschnitten.

Das in der angloamerikanischen Literatur als „patchy enhancement“ bezeichnete Parenchymmuster von rechtem und linkem Leberlappen nach intravenöser Kontrastmittelgabe beruht auf der veränderten intrahepatischen Durchblutung der Leber: Durch Umkehrung des arteriellen und portalen Blutflusses in den betroffenen Leberarealen kommt es zu einer Minderperfusion und zur Atrophie mit anschließender Regeneratknotenbildung. Diese atrophischen Bezirke und die Leberperipherie kommen in der Bildgebung mit veränderter Charakteristik gegenüber dem übrigen Parenchym zur Darstellung. Als weitere indirekte Zeichen sind Begleitpathologien wie Aszites und Hepatosplenomegalie anzusehen.

In der *Sonographie* variiert das Bild vom fehlenden Nachweis der Lebervenen über reduzierte Diameter bis zum Nachweis von thrombotischem Material intravasal. Bei zusätzlichem Einsatz der *Dopplersonographie* kann zum einen der reduzierte bzw. fehlende Fluss in den Lebervenen selbst und in der V. cava inferior nachgewiesen werden. Im *Farbdoppler* entsteht durch die intrahepatische Kollateralisierung das Bild der so genannten „zweifarbigen“ Lebervene. Dieses Kriterium kann mit einer fast 90%igen Sensitivität als diagnostisch für ein Budd-Chiari-Syndrom angesehen werden. Eine zusätzliche Pfortaderthrombose wird in etwa 20% der Fälle, ein verminderter hepatopetaler Pfortaderfluss annähernd regelhaft beobachtet. Die VOD ist nur anhand indirekter Zeichen wie erniedrigtem bzw. umgekehrtem Pfortaderfluss, erniedrigtem arteriellen Fluss sowie Aszites bei offenen großen Lebervenen zu vermuten (Abb. 7.195).

Computertomographisch gelingt die Diagnose eines Budd-Chiari-Syndroms mit einer Sicherheit von >95%. Neben der fehlenden Darstellung der Lebervenen in der CT nach intravenöser Kontrastmittelapplikation stellen vor allem indirekte Zeichen wie das „patchy enhancement“ bei regelrechtem Pfortaderfluss sowie Hypertrophie und Kontrastmittel-Enhancement des Segments I wichtige diagnostische Merkmale dar (Abb. 7.196 a, b). Wird zusätzlich eine *angiographische Darstellung* gewählt, kann der fehlende Blutabstrom aus der Leber einschließlich der Kollateralen auch direkt dargestellt werden.

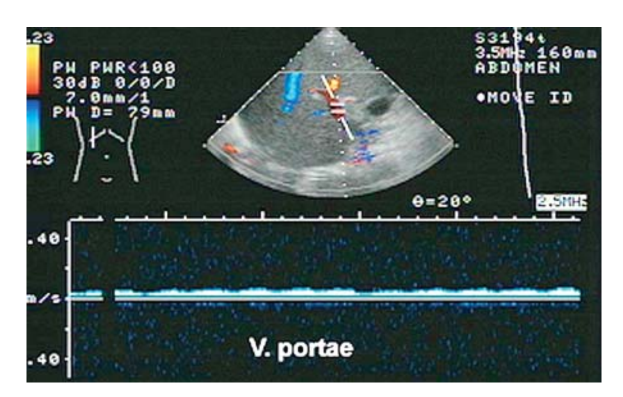
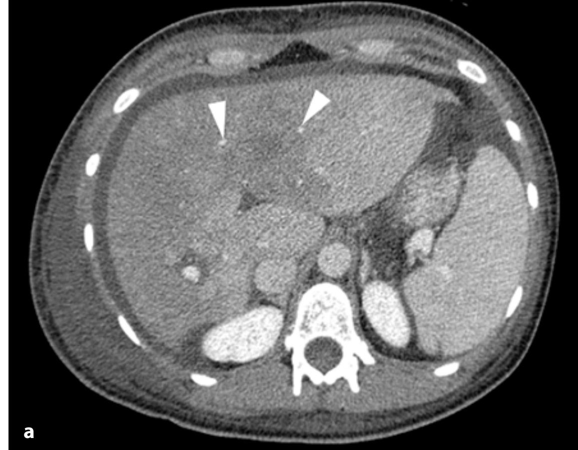


Abb. 7.195. 17-jähriger Junge mit VOD nach KMT bei β-Thalassämie. In der Duplex-Sonographie pathologisch erniedrigtes Flusssignal in der Pfortader

Mittels *MRT* wird das „pattchy enhancement“ bereits in den Nativ-Sequenzen deutlich. Die nodulären Binnenstrukturen stellen sich in T1-Wichtung hyperintens, in T2-Wichtung iso- bis hypointens dar (Abb. 7.196 c). Zusätzlich finden sich in flusssensitiven Sequenzen intrahepatische Flow-void-Phänomene als Korrelat der Kollateralen. Nach Kontrastmittelgabe erkennt man ebenfalls ein vermehrtes Enhancement des Lobus caudatus sowie eine Verstärkung des bereits nativ nachweisbaren „patchy enhancements“. Mit der *CE-MRA* können Höhe und Ausmaß des Lebervenenverschlusses exakt dokumentiert werden.

Bei Verfügbarkeit der modernen Schnittbildverfahren wird die *Katheterangiographie* heute in der Regel nicht mehr primär zur Diagnose eines Budd-Chiari-Syndroms eingesetzt. Wird sie dennoch durchgeführt, kann die exakte Höhe des Lebervenenverschlusses, ein „spinnwebenartiges“ Muster intrahepatischer Kollateralen und der direkte Thrombusnachweis in der V. cava superior dokumentiert werden.

Differenzialdiagnose
Vom Lebervenenverschluss müssen andere Erkrankung mit ebenfalls knotiger Binnenstruktur differenziert werden. Dies betrifft alle Formen der Leberzirrhose sowie fortgeschrittene Stadien der PSC. In diesen Fällen ist jedoch sowohl sonographisch als auch in CT und MRT der Nachweis intrahepatischer venöser Blutleiter möglich.



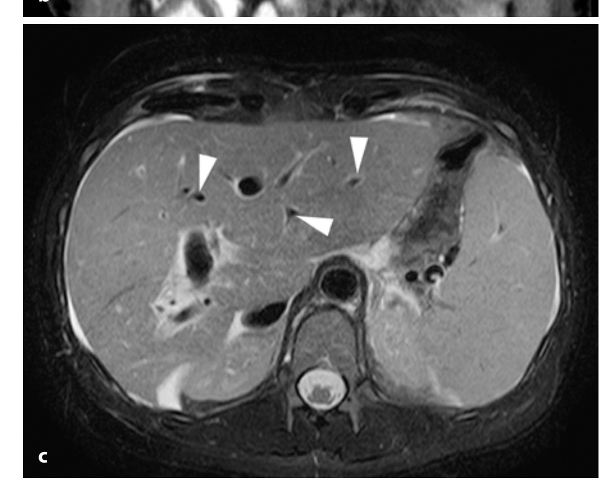


Abb. 7.196 a–c. 33-jährige Patientin mit Budd-Chiari-Syndrom Typ 2 bei Thrombozytämie im Rahmen einer Polycythaemia vera. **a** Das axiale CT-Bild in der portalvenösen KM-Perfusionsphase zeigt extrem schmal kalibrige Lebervenen (*Pfeilspitzen*), ein „Patchy-Enhancement" der Leber bei Hepatomegalie, eine Kompression der hilären Strukturen und perihepatischen Aszites. **b** In der sagittalen Sekundärrekonstruktion aus dem MSCT-Datensatz von **a** erkennt man die Verlagerung der Leber durch die intrahepatische Raumforderung, die Minderperfusion des Organs und die schmalkalibrigen Lebervenen. **c** Im korrespondierenden MRT-Schnitt in T2-Wichtung bei Hepatomegalie diffuse Signalintensitätserhöhung der Leber sowie analoge Darstellung der schmalkalibrigen Lebervenen (*Pfeilspitzen*). Perihepatischer Aszites

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie
Methode der Wahl ist die Sonographie einschließlich Dopplersonographie. Zur Quantifizierung des eingetretenen Leberschadens und der lokalen bzw. systemischen Kollateralen sowie weiterer Begleitveränderungen der portalen Hypertension sollte eine MRT einschließlich CE-MRA oder eine CT möglichst einschließlich angiographischer Darstellungen erfolgen.

Merke ! Das Budd-Chiari-Syndrom ist ein idiopathischer oder sekundärer Verschluss der Lebervenen und/oder des suprahepatischen Abschnitts der V. cava inferior. Dabei besteht zwischen Genese und Höhe des Verschlusses eine enge Korrelation. Der fehlende Nachweis der Lebervenen, intrahepatische Kollateralen mit sonographisch „zweifarbigen" Lebervenen und ein „patchy enhancement" in CT und MRT gelten als bildgebende Kriterien. Aufgrund des nodulären Erscheinungsbildes sind andere noduläre Leberveränderungen wie Zirrhose und PSC durch den Nachweis einer Durchgängigkeit der Lebervenen abzugrenzen.

Peliosis hepatis

Definition Unter Peliosis hepatis (πελιος gr. schwarzblau, purpur) wird eine seltene gutartige intrahepatische Gefäßerkrankung mit multiplen blutgefüllten Hohlräumen im Leberparenchym verstanden. Hierdurch entsteht das makroskopische Bild fleckiger purpurroter Zonen auf der Leberoberfläche.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen
Die Ursache der Peliosis hepatis ist unklar. Ein gehäuftes Auftreten wurde bei Patienten mit geschwächter Immunabwehr wie Tumorleiden, fortgeschrittener Tuberkulose oder Aids beschrieben. In der Anamnese von Patienten mit Peliosis hepatis finden sich häufig langfristige Einnahmen von oralen Kontrazeptiva, Anabolika und Kortikosteroiden. Die Erkrankung tritt vorzugsweise bei Erwachsenen auf, wird jedoch auch bei Kindern beobachtet. Neben der Leber können in seltenen Fällen auch Milz, Pankreas und Nebenschilddrüse betroffen sein.

Histologisch werden ein *Parenchymtyp* mit primären, fokalen, zu Einblutungen führenden Parenchymzellnekrosen von einem *Phlebektasietyp* mit primärer Erweiterung der Sinusoide und konsekutiver Parenchymnekrose unterschieden. Beim Phlebektasietyp entstehen dabei endothelial begrenzte und blutgefüllte Räume mit aneurysmatischer Erweiterung von Zentralvene und Sinusoiden. Demgegenüber finden sich beim Parenchymtyp keine endothelial begrenzten Räume. Als Ursache der Erkrankung werden eine Obstruktion auf dem Niveau der Sinusoide, eine Nekrose von Hepatozyten, eine Dilatation der Zentralvene im Leberläppchen oder eine direkte traumatische Schädigung der sinusoidalen Epithelzellen diskutiert.

Klinische Symptomatik
Das klinische Bild der Peliosis hepatis ist in der Regel stumm. Gelegentlich wird über unspezifische rechtsseitige Oberbauchbeschwerden oder Zeichen der Hepatomegalie berichtet. Die Diagnosestellung erfolgt in der Regel zufällig.

Radiologische Symptomatik
In der bildgebenden Diagnostik stellt sich die Peliosis hepatis als diffuse, partiell noduläre Erkrankung mit starkem Enhancement nach Kontrastmittelgabe dar. Charakteristisch sind blutgefüllte Hohlräume mit deutlicher Hyperperfusion in der arteriellen Phase. Im Falle der endothelialen Auskleidung kommt es zusätzlich zu einem arteriellen Rand-Enhancement.

Sonographisch können sich die nodulären Strukturen, abhängig vom übrigen Lebergewebe, hypo-, iso- oder hyperechogen darstellen. Eine Differenzierung ist sonographisch nicht möglich. Im Falle ausgedehnter Einblutungen werden diese evaluiert.

Die *computertomographische Diagnose* einer Peliosis hepatitis ist problematisch. In der *Nativ-CT* kommt die vergrößerte Leber inhomogen und durch die fettige Degeneration infolge des Parenchymverlustes sowie des vermehrten Blutgehalts primär hypodens gegenüber der Milz zur Darstellung. Nach intravenöser Kontrastmittelgabe entsteht durch die multiplen blutgefüllten Räume mit einer Größe zwischen wenigen Millimetern und 4–5 cm ein fleckiges, inhomogenes Enhancement des Leberparenchyms (Abb. 7.197). Als Kriterium gelten in der mehrphasigen Untersuchung das periphere Enhancement der Läsionen beim endothelialen Typ, wobei allerdings sowohl ein zentrifugales wie auch ein zentripetales Kontrastverhalten beschrieben wurden. An indirekten Zeichen werden Aszites und im fortgeschrittenen Stadium Merkmale der portalen Hypertension beobachtet. Die Komplikationen in Form von Leberrupturen mit Hämatombildungen werden in der CT dokumentiert.

Abb. 7.197. 44-jährige Patientin mit Peliosis hepatis nach langjähriger Einnahme oraler Kontrazeptiva. Die CT in der arteriellen KM-Perfusionsphase demonstriert ein fleckförmiges Enhancement der Leber durch multiple blutgefüllte Areale

Analog zur CT lassen sich auch in der *MRT* die Läsionen in T1-Wichtung hypointens, in T2-Wichtung hyperintens und nach Kontrastmittelgabe mit starkem Enhancement darstellen und ein zentrifugales und zentripetales Kontrastmittelverhalten beobachten.

Trotz der vaskulären Genese der Erkrankung wird die *Katheterangiographie* heute nur selten durchgeführt. Sie erlaubt die direkte Darstellung der blutgefüllten sinusoidalen Räume und kann in einzelnen Fällen diagnostisch hilfreich sein.

Differenzialdiagnose
Differenzialdiagnostische Schwierigkeiten entstehen insbesondere bei mehr fokal strukturierten Formen der Peliosis hepatis. Hier muss die Abgrenzung zu hypervaskularisierten fokalen Leberläsionen wie Adenomen, Hämangiomen, FNH und hypervaskularisierten primären und sekundären Lebertumoren erfolgen Dies ist häufig nur durch eine ausführliche MRT einschließlich dynamischer Kontrastmittelsequenzen möglich.

Schwieriger ist die Differenzierung einer Peliosis hepatis von der bildmorphologisch ähnlich in Erscheinung tretenden periportalen sinusoidalen Dilatation (PSD). Bei dieser intrahepatischen arteriovenösen Malformation zeigt sich im Gegensatz zur Peliosis ein von der arteriellen zur portalen Phase deutlich zunehmendes Enhancement innerhalb der über die Leber verteilten Läsionen. Im Gegensatz zur Peliosis hepatis kommt es jedoch bei der PSD nicht zu Einblutungen und Leberrupturen. Ein gehäuftes Auftreten der PSD nach langer Einnahme oraler Kontrazeptiva und unmittelbar post partum ist beschrieben.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie
Bei bestehendem Verdacht auf eine Peliosis hepatis sollte primär eine mehrphasige CT- oder MRT-Untersuchung durchgeführt werden. Angiographische Darstellungen aus den Schnittbildern sind nicht erforderlich. In Einzelfällen kann die Katheterangiographie zusätzlichen diagnostischen Aufschluss geben.

Merke Die Peliosis hepatis ist eine seltene Erkrankung mit Dilatation der Sinusoide und Ausbildung blutgefüllter zystischer intraparenchymatöser Hohlräume. Ein gehäuftes Auftreten wurde bei Patienten mit verminderter Immunantwort beobachtet. In seltenen Fällen kommt es zu starken Einblutungen oder Leberrupturen. Die bildgebende Diagnostik erfolgt durch mehrphasige CT oder MRT. Wichtigste Differenzialdiagnosen sind das Adenom, die FNH, das Hämangiom, hypervaskularisierte primäre und sekundäre Lebermalignome und die seltene PSD.

Leberinfarkt

Definition Als Leberinfarkt wird eine regionale Nekrose des Organs infolge einer zumeist embolisch bedingten Unterbrechung des lokoregionalen Blutzuflusses bezeichnet.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen
Leberinfarkte sind aufgrund der dualen Blutversorgung des Organs über Pfortader und A. hepatica sowie ein ausgeprägtes Kollateralnetz sehr selten. Sie entstehen bevorzugt nach embolischem Verschluss der A. hepatica bei vorbestehender Pfortaderthrombose, im Rahmen einer Leberzirrhose aufgrund von Hypoperfusion und portaler Hypertension, bei sekundärer Pfortaderthrombose nach Verschluss eines arteriellen Gefäßasts oder nach Lebertransplantation. Die Ursache kann dabei traumatisch, im Rahmen einer seltenen Infektion, einer Vaskulitis oder iatrogen nach operativem oder interventionellem Vorgehen sein.

Eine Alters- oder Geschlechtsabhängigkeit ist nicht bekannt.

Klinische Symptomatik
Abhängig vom Ausmaß des Gefäßverschlusses kann die klinische Symptomatik von blande bis zum schwersten Leberausfallkoma reichen. Häufig sind unspezifische rechtsseitige Oberbauchbeschwerden, Übelkeit, allgemeines Krankheitsgefühl, Ikterus und Erbrechen. Als Komplikationen gelten der partielle oder komplette Leberausfall und nach Transplantation neben der Abstoßung die biliäre Striktur, das Biliom und der Abszess.

Radiologische Symptomatik
Erstes Untersuchungsverfahren beim Verdacht auf einen Leberinfarkt ist die *perkutane Sonographie* kombiniert mit der *Dopplersonographie*. Dabei wird ein Gefäßverschluss direkt erkannt und eine Stenose in ihrem Ausmaß klassifiziert. Die minderperfundierten Areale der Leber kommen dabei im B-Bild unscharf begrenzt und echoärmer im Vergleich zur Umgebung zur Darstellung. Insbesondere beim transplantierten Patienten kann so rasch eine sich abzeichnende Komplikation erkannt und frühzeitig therapeutisch reagiert werden.

In der *CT* lässt sich mittels zweiphasiger Untersuchungstechnik in arterieller und portalvenöser Kontrastmittelperfusionsphase insbesondere an Sekundärrekonstruktionen im MIP- oder MPR-Verfahren ein Gefäßverschluss direkt darstellen. Die betroffenen Leberareale kommen, vor allem nach Kontrastmittelgabe, scharf begrenzt, hypodens zur Umgebung und in späterem Stadium ggf. mit Gaseinschlüssen als Hinweis auf eine stattgehabte Nekrose mit beginnender Abszessbildung zur Abbildung. Auffällig ist dabei vor allem das fehlende Kontrastmittel-Enhancement in allen Phasen der Untersuchung (vgl. Abb. 7.213 e).

Mittels *nativer MRT* zeigen die infarzierten Leberareale eine scharfe Berandung, landkartenartige Begrenzung und eine verminderte Signalintensität in T1-Wichtung sowie heterogene Signalintensität in T2-Wichtung. Nach Kontrastmittelgabe gleicht das Bild dem Muster der kontrastverstärkten CT mit deutlicherer Demarkierung der nekrotischen Areale. Wird eine *CE-MRA* durchgeführt lässt sich, analog der *CTA*, ein Gefäßverschluss direkt abgrenzen.

Katheterangiographische Verfahren kommen angesichts der Verfügbarkeit von CE-MRA und CTA nur noch in Ausnhamefällen unter rein diagnostischen Gesichtspunkten zum Einsatz. Beim Vorliegen einer hochgradigen Stenose oder eines kurzstreckigen Verschlusses kann, vor allem nach Transplantation, ein interventionelles Vorgehen mit Wiederherstellung der Gefäßversorgung vielversprechend sein.

Nuklearmedizinische Verfahren haben heute aufgrund der lediglich indirekten Darstellung der nekrotisierten Areale infolge photopenischer Effekte, jedoch ohne direkte Darstellung des zugehörigen Gefäßes, keine Bedeutung mehr in der Routinediagnostik.

Differenzialdiagnose
Unter bildmorphologischen Kriterien müssen die fokale Steatose, der Leberabszess jeglicher Genese, die traumatische Lebergefäßverletzung und das HELLP-Syndrom vom Leberinfarkt unterschieden werden.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie
Beim Leberinfarkt ist die Sonographie einschließlich Dopplersonographie das Untersuchungsverfahren der ersten Wahl. Insbesondere bei pathologischem Befund sollte ein weiteres Schnittbildverfahren mit kompletter Darstellung der Gefäßanatomie und -pathologie in Form der CE-MRA oder CTA erfolgen. Dabei können auch exaktere Abschätzungen über das Ausmaß der konsekutiven Leberschädigung erfolgen. Die direkte Darstellung mittels Katheterangiographie ist Einzelfällen, insbesondere mit anschließendem therapeutischem Ansatz vorbehalten.

Merke ! Infarkte sind aufgrund der doppelten Blutversorgung der Leber selten. Sie treten bevorzugt traumatisch, infektiös oder iatrogen bedingt auf. Das klinische Erscheinungsbild variiert abhängig vom Ausmaß der Infarzierung von gering bis zum Leberkoma. Als günstigste Untersuchungsverfahren stehen heute neben der Sonographie und Dopplersonographie die CE-MRA oder CTA zur Verfügung. Die Katheterangiographie wird annähernd ausschließlich unter therapeutischen Gesichtspunkten durchgeführt.

HELLP-Syndrom

Definition Als HELLP-Syndrom wird eine besonders schwere Form der Präeklampsie bezeichnet. Dabei steht das Akronym HELLP für *H*ämolyse, *e*rhöhte *L*eberenzyme und verminderte Thrombozyten („*l*ow *p*latelets").

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen
Das HELLP-Syndrom wird bei bis zu 12 % der Patientinnen mit schwerer Präeklampsie oder Eklampie mit Altersmaximum in der 2. und 3. Lebensdekade unmittelbar vor oder nach der Geburt beobachtet. Als prädisponiert gelten junge Erstgebärende, die bereits unter Bluthochdruck, Diabetes mellitus oder Nierenerkrankungen leiden. Im Plazentabett kommt es dabei über einen arteriellen Vasospasmus zu einer Endothelschädigung mit nachfolgender Fibrinablagerung. An diesen Fibrinkonglomeraten lagern sich Thrombozyten an, die damit im übrigen Kreislauf nicht mehr zur Verfügung stehen. Über eine Zerstörung der roten Blutkörperchen durch Fibrin kommt es zusätzlich zu einer Hämolyse.

In der Leber erfolgt durch Mikroembolien eine Zerstörung der Hepatozyten mit nachfolgenden Leberzellnekrosen. Infolge der Hämolyse entstehen subkapsuläre und intraparenchymatöse Hämatome, die in fortgeschrittenen Krankheitsfällen zur Leberruptur führen können.

Klinische Symptomatik
In annähernd allen Fällen wird die Erkrankung durch plötzlich einsetzende epigastrische und rechtsseitige Oberbauchbeschwerden klinisch manifest. Diese entstehen durch die raumfordernde Wirkung der Hämatome im Rahmen der Hämolyse. Zusätzlich werden allgemeines Krankeitsgefühl, Übelkeit, Erbrechen, Kopfschmerzen und Ikterus beklagt. Laborchemisch sind deutlich erniedrigte Hämoglobin- und Thrombozytenwerte sowie erhöhte Bilirubinwerte festzustellen.

Radiologische Symptomatik
Sonographisch zeigen sich neben einer Hepatomegalie, die insbesondere den rechten Leberlappen betrifft, die Zeichen des Leberhämatoms oder des Leberinfarkts. Beide sind typischerweise peripher angeordnet. Als Hinweis auf eine stattgehabte Leberzellnekrose kann ein periportales Halo-Zeichen mit echoreicher Verdickung der periportalen Strukturen nachgewiesen werden. Abhängig vom Zeitpunkt der Untersuchung im Vergleich zum Auftreten der Erkrankung stellen sich die Hämatome mit gemischter Echogenität dar. Gelegentlich kann auch Aszites dokumentiert werden.

Die *CT* wird in der Regel nur post partum eingesetzt. Dabei zeigt sich das Leberhämatom, abhängig von der Akuität der Blutung, hyper- bis hypodens zumeist in den peripheren Arealen des Organs. Eine Kontrastmittelaufnahme kann hier in der Regel nicht nachgewiesen werden. Infarzierte Areale kommen mit scharfen Randkonturen und deutlich hypodens zur Darstellung.

Mittels *MRT* kann eine im Rahmen der Präeklampsie oder Eklampsie zumeist bestehende Steatose in T2-gewichteten Sequenzen ohne und mit Fettsaturation bzw. in T1-gewichteten Sequenzen „in phase" und „opposed phase" nachgewiesen werden. Hämatome stellen sich, abhängig vom Zeitpunkt der Untersuchung, hypo- bis hyperintens in T1- und T2-Wichtung dar. Umschriebene Infarkte lassen sich, abhängig vom Nekrosegehalt, vor allem in T2-Wichtung als hyperintens abbilden. Nach Kontrastmittelgabe zeigt sich annähernd ausschließlich in den nichtbetroffenen Leberarealen ein deutliches Enhancement.

Weitere bildgebende Untersuchungsverfahren kommen in der Regel beim HELLP-Syndrom nicht zur Anwendung.

Differenzialdiagnose
Vom Hämatom beim HELLP-Syndrom sind vor allem traumatische Leberläsionen, Koagulopathien und Leberinfarkte anderer Ursache sowie Einblutungen in fokale Leberläsionen wie Adenome und HCC zu

differenzieren. Hierbei ist die Anamnese neben der Bildanalyse zwingend erforderlich.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie
Die Sonographie ist beim HELLP-Syndrom das Untersuchungsverfahren der ersten Wahl. Dennoch sollte, insbesondere in fortgeschrittenen Fällen ein weiteres Schnittbildverfahren angeschlossen werden. Dabei ist der MRT, vor allem aus strahlenhygienischen Gründen, der Vorzug zu geben. Allerdings wird die Diagnose auch mit der CT, in Zusammenhang mit der Anamnese, zuverlässig gestellt.

Merke ! Das HELLP-Syndrom ist eine schwere Variante der Präeklampsie. Sie wird klinisch durch plötzlich einsetzende rechtsseitige Oberbauchbeschwerden infolge subkapsulärer oder intraparenchymatöser Hämatome auffällig. Sonographie und MRT zeigen neben dem Hämatom und seinem Alter auch mögliche zentrale Leberzellnekrosen. Die CT sollte, aus Strahlenschutzgründen, nur in Ausnahmefällen eingesetzt werden.

7.6.1.3 Speicherkrankheiten

Hämochromatose

Definition ▽ Die Hämochromatose ist eine Erkrankung mit erhöhten Eisenablagerungen in den verschiedensten parenchymatösen Organen. Dabei werden eine primäre, hereditäte Form und eine sekundäre Form (Hämosiderose) unterschieden.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen
Eine *primäre, idiopathische Hämochromatose* ist eine autosomal-rezessive Erkrankung mit einem Gendefekt am kurzen Arm des Chromosoms 6. Dabei führt ein Mukosadefekt des Darms zu einer erhöhten Absorption und irreversiblen Speicherung von Nahrungseisen. Als Speicherort fungieren vor allem nicht-RES-haltige Organe wie Pankreas, Herz, Nieren und Nebennieren sowie die Leber. Dies erklärt sich durch die Tatsache, dass das resorbierte Eisen annähernd ausschließlich an Transferrin gebunden und damit für RES-haltige Kupffer-Zellen nicht aufnahmefähig ist. Somit erfolgt eine Ablagerung in der Leber in den Hepatozyten als Ferritin, nicht jedoch in den RES-haltigen Zellen von Leber, Milz und Knochenmark. Der Gesamteisengehalt des Körpers kann 50–60 g betragen. Nach Studienangaben beträgt die Rate der Homozygoten etwa 0,25–0,5 %, die der heterozygoten Träger >10 %.

Demgegenüber ist die *sekundäre Hämochromatose* oder *Hämosiderose* eine Erkrankung mit zumeist reversibler Ablagerung von Eisen in RES-haltigen Zellen unterschiedlichster Organe. Eine Organschädigung ist dabei nicht bekannt. Als Ursache gelten exzessive Eisenzufuhr etwa bei multiplen Bluttransfusionen, massiver medikamentöser oder alimentärer Eiseningestion (Bantu-Siderose) oder bei der Porphyria cutanea tarda. Der Gesamteisengehalt ist deutlich niedriger als bei der primären Hämochromatose und beträgt etwa 10–20 g. Männer sind von der Erkrankung 10-mal häufiger betroffen als Frauen.

Klinische Symptomatik
Die *primäre Hämochromatose* wird in der Regel in der 4. bis 5. Lebensdekade klinisch manifest. Dabei zeigen 90 % der Patienten eine Hepatomegalie und 50 % eine Splenomegalie als frühes Symptom. Im Verlauf entwickeln fast alle Patienten eine kleinknotige Leberzirrhose. Als pathognomonisch für die primäre Hämochromatose gilt die Trias aus mikronodulärer Zirrhose, Diabetes mellitus und hyperpigmentierter Haut. Zusätzlich werden kardiale Rhythmusstörungen und Stauung, Arthralgien, Amenorrhö, Libidoverlust und Impotenz beobachtet. Neben der Leberzirrhose entwickeln 14 % der Patienten ein HCC, 15 % ein Leberkoma und 30 % eine schwerwiegende kardiale Funktionsstörung im Sinne einer Kardiomyopathie als Spätkomplikation. Im unbehandelten Fall beträgt die Prognose weniger als 4,5 Jahre.

Demgegenüber sind die klinischen Symptome der *Hämosiderose* annähernd unbedeutend, da eine Organschädigung nicht auftritt. Die Lebenserwartung ist nicht eingeschränkt.

Radiologische Symptomatik
Sonographisch lassen sich die indirekten Zeichen der Hämochromatose/Hämosiderose in Form der Hepato- und Splenomegalie sowie die Spätformen der mikronodulären Zirrhose einschließlich möglicher vaskulärer Komplikationen im Rahmen der portalen Hypertension nachweisen. Ein sicherer Ausschluss eines HCC oder eine Differenzierung zwischen primärer und sekundärer Form der Hämochromatose ist sonographisch jedoch nicht möglich.

In der *Nativ-CT* ist neben der Hepatomegalie die so genannte „weiße Leber“ pathognomonischer Hinweis auf einen vermehrten Eisengehalt der Leber (Abb. 7.198). Densitometrisch findet sich eine homogene Dichteanhebung der Leber auf Werte von 75–130 HE. Auch wenn, ähnlich wie bei der Quantifizierung der Steatosis hepatis, ein linearer Zusammenhang zwischen Eisengehalt der Leber und Anstieg der Leberdichte nachgewiesen werden konnte, hat sich das Verfahren im klinischen Alltag nicht

Abb. 7.198. 78-jähriger Patient mit primärer Hämochromatose. In der Nativ-CT hyperdenses Leberparenchym durch die Eiseneinlagerung („weiße Leber") bei unauffälliger Dichte der Milz

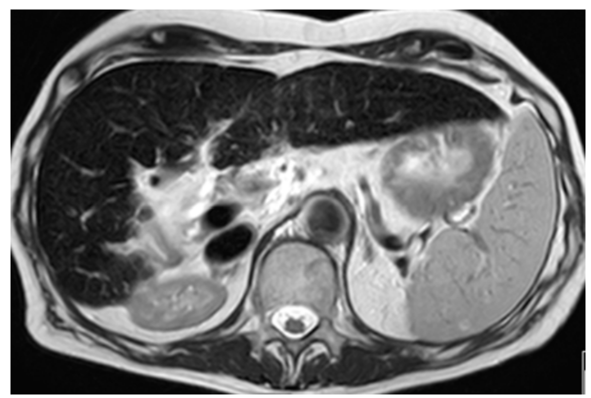


Abb. 7.199. 61-jährige Patientin mit Hämochromatose. Die axiale MRT in T2-Wichtung zeigt eine deutlich verminderte Signalintensität in der Leber durch die Eisenablagerung in den Hepatozyten. Regelrechtes Signal in Milz und Nieren

Abb. 7.200. 5 Wochen alter männlicher Säugling mit Hämosiderose bei Hämolyse. Im koronaren MRT-Schnitt in T2-Wichtung signalarme Darstellung von Leber und Milz durch die Eisenbeladung

durchgesetzt. Gleiches gilt für die Möglichkeiten der Diagnosesicherung, Quantifizierung und Verlaufsbeurteilung mittels Zweispektren-CT. Eine Unterscheidung von primärer und sekundärer Form ist mit der CT nur in Einzelfällen möglich.

Nach *Kontrastmittelgabe* zeigt sich in der CT ein inhomogenes Enhancement der Leber ohne weiteren diagnostischen Zugewinn bezüglich der Grunderkrankung. Allerdings ermöglicht die kontrastverstärkte Serie den Nachweis eines im Rahmen der Spätkomplikation ggf. entstandenen HCC. Die Sensitivität der CT bei der Diagnose der Hämochromatose der Leber liegt bei 95 % mit einer Spezifität von 100 %.

Als Methode der Wahl in der Diagnostik der Hämochromatose hat sich, mit Verbesserung der Sequenztechnologie, die *MRT* etabliert. Unter Ausnutzung der Empfindlichkeit für Suszeptibiliätsartefakte kommen vor allem GRE-Sequenzen, bevorzugt als T2*-gewichtete Sequenzen, zur Anwendung. Dabei erkennt man bei der primären Hämochromatose einen Signalverlust lediglich in der Leber (Abb. 7.199), bei der Hämosiderose einen Signalverlust in Leber, Milz und Knochenmark (Abb. 7.200). Im Vergleich der Signalintensitäten zur Muskulatur ist damit eine Quantifizierung des Eisengehalts möglich. Einzelne Literaturangaben berichten über eine direkte Korrelation von Signalintensitätsrelation zwischen Leber und Muskulatur und dem Eisengehalt der Leber. Eine Gabe von Gadolinium-Chelaten ist lediglich bei der Suche nach einem im Rahmen der Leberzirrhose entstandenen HCC von Bedeutung.

Andere bildgebende Verfahren haben keine Bedeutung in der Diagnostik der Hämochromatose. Zur letztendlichen Diagnosesicherung erfolgt zumeist eine Leberbiopsie.

Differenzialdiagnose

Als relevante Differenzialdiagnosen sind andere Formen der Speichererkrankungen wie die Glykogenspeicherkrankheit und die Amiodaron-Leber anzusehen. Im fortgeschrittenen Stadium müssen sämtliche Differenzialdiagnosen der Leberzirrhose wie fortgeschrittene granulomatöse Erkrankungen und die FNH berücksichtigt werden.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie
Als Untersuchungsmethoden der Wahl sind die Nativ-CT oder die native MRT mit T2*-gewichteten GRE-Sequenzen anzusehen. Mit beiden Verfahren ist auch eine Quantifizierung der Hämochromatose möglich. Allerdings hat sich diese in der täglichen Routinediagnostik nicht durchgesetzt. Eine Unterscheidung zwischen primärer und sekundärer Form gelingt diagnostisch lediglich mit der MRT. Soll zusätzlich ein HCC nachgewiesen oder ausgeschlossen werden, muss, sowohl in der CT als auch in der MRT, eine dynamische Kontrastmittelsequenz angeschlossen werden.

Merke ! Die *Hämochromatose* ist eine hereditäre Erkrankung mit vermehrter Eisenspeicherung vor allem außerhalb des RES mit Schädigung der von der Mehrspeicherung betroffenen Organe. Demgegenüber ist die *Hämosiderose* oder *sekundäre Hämochromatose* zumeist reversibel und weist vermehrte Eisenablagerungen im RES auf. Aufgrund der Organschädigung kommt es bei der Hämochromatose ab der 4. Lebensdekade zu z. T. erheblichen klinischen Beschwerden, während die Hämosiderose meist klinisch stumm verläuft. Bildgebend erfolgt die Diagnostik am günstigsten mit der Nativ-CT oder der MRT mit T2*-gewichteten Sequenzen. Ein im Rahmen der Leberzirrhose gehäuft auftretendes HCC muss ausgeschlossen bzw. frühzeitig erkannt werden.

Morbus Wilson

Definition Der Morbus Wilson ist eine seltene Erkrankung mit erhöhter Kupferspeicherung in der Leber und hepatolentikulärer Degeneration.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen
Die Erkrankung wird autosomal-rezessiv vererbt und hat eine weltweite Inzidenz von 1/30.000. Frauen sind etwa doppelt so häufig betroffen wie Männer. Pathophysiologisch liegt ein durch eine Beeinträchtigung des Chromosoms 13 ausgelöster Defekt der hepatozellulären Lysosomen vor, was eine verringerte biliäre Ausscheidung des Kupfers (Cu) mit Ansammlung in der Leber zur Folge hat. Gleichzeitig wird vermehrt Kupfer aus dem Gastrointestinaltrakt resorbiert bei vermehrter renaler Ausscheidung. Dabei werden mikroskopisch Werte >250 µg Cu/g Lebertrockengewicht bestimmt. Neben der Leber lagert sich das Kupfer vor allem in den Basalganglien ein.

Klinische Symptomatik
Die bereits im frühen Lebensalter einsetzende Erkrankung tritt klinisch im Kindesalter vor allem durch Ikterus, akute Hepatitisformen und Aszitesbildung in Erscheinung, während im jungen Erwachsenenalter chronische Hepatitisformen vorherrschen. Daneben werden Tremor, Dysarthien, Dysphagie, emotionale Instabilität und intellektuelle Retardierung beobachtet. Als pathognomonisch ist der so genannte Kayser-Fleischer-Ring, eine ringförmige Grünpigmentierung der Hornhaut, anzusehen. Der weitere Verlauf der Erkrankung ist durch den raschen Übergang in die Leberzirrhose gekennzeichnet. Zudem finden sich schon im frühem Krankheitsstadium durch den Basalganglienbefall bedingte neuropsychiatrische Symptome.

Radiologische Symptomatik
Sonographisch zeigen sich zumeist lediglich eine diffuse Erhöhung der Echogenität der gesamten Leber sowie in den späteren Stadien die Zeichen der Leberzirrhose.

In der *CT* ohne intravenöse Kontrastmittelapplikation schlägt sich der vermehrte Kupfergehalt der Leber in einer diffusen Dichterhöhung des gesamten Organs nieder (Abb. 7.201). Theoretische Überlegungen, die einen Zusammenhang von Kupfergehalt der Leber und Anstieg der Dichte zur Quantifizierung beschreiben, haben keine Relevanz im klinischen Alltag gefunden. Auch beim Morbus Wilson ist die CT-Diagnostik durch das Nebeneinander von vermehrtem Kupfergehalt in einer Leberzelle mit Erhö-

Abb. 7.201. 31-jähriger Patient mit Leberzirrhose bei bekanntem Morbus Wilson. Das Nativ-CT zeigt neben den Zeichen der Zirrhose mit Splenomegalie, Kollateralkonvoluten im Milzhilus und erweiterter V. cava inferior eine diffuse Erhöhung der Dichte in der Leber durch die Kupferablagerungen

hung der CT-Dichte und reaktiver Verfettung, die die CT-Dichte wieder herabsetzt, erschwert. Zusätzlich werden Regeneratknoten beobachtet.

Mittels *MRT* lässt sich der erhöhte Kupfergehalt der Leber nicht näher klassifizieren oder quantifizieren, da Kupfer keine ferromagnetischen Effekte aufweist. So können lediglich die Zeichen der Hepatitis bzw. der Leberregeneration und -zirrhose nachgewiesen werden.

Weitere bildgebende Verfahren haben keine Bedeutung in der Diagnostik des Morbus Wilson. In der Regel erfolgt die Diagnosesicherung durch Leberbiopsie und Bestimmung des Kupfergehalts.

Differenzialdiagnose

Wichtige Differenzialdiagnosen des Morbus Wilson sind neben der Leberzirrhose anderer Genese die Steatosis hepatis, die Hepatitis und der diffuse Lymphombefall der Leber.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Als Methoden der Wahl zur bildgebenden Diagnostik des Morbus Wilson gelten Nativ-CT und MRT. Dennoch können beide Methoden keine letztendliche Diagnose und Abgrenzung gegenüber anderen Formen der Hepatitis, Steatose oder Leberzirrhose liefern. Zur Diagnosesicherung ist stets zusätzlich die Leberbiopsie erforderlich.

Merke ! Die hepatolentikuläre Degeneration Morbus Wilson ist eine seltene hereditäre Erkrankung mit vermehrter Kupferablagerung in Leber und Basalganglien. Klinisch pathognomonisch ist der so genannte Kayser-Fleischer-Ring an der Hornhaut. An bildgebender Diagnostik liefern Nativ-CT und MRT die aussagekräftigsten Ergebnisse ohne erkrankungsspezifische Charakteristika. Differenzialdiagnostisch sind insbesondere die verschiedenen Formen der Hepatitis, die Fettleber und die Leberzirrhose unterschiedlichster Ursache zu berücksichtigen.

Glygogenspeicherkrankheiten

Definition Als Glykogenspeicherkrankheiten („glycogen storage disease"/GSD) wird eine Gruppe von Krankheitsentitäten mit Störungen des Glukosestoffwechsels entweder auf der Seite der Synthese oder der Glykogenolyse bezeichnet.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Die GSD sind eine Gruppe autosomal-rezessiver Erkrankungen mit unterschiedlich ausgeprägtem Schweregrad, Befallsmuster und klinischer Symptomatik. Klinisch und pathophysiologisch werden zwischenzeitlich die Untergruppen I bis X sowie die Kategorie 0 unterschieden (Tabelle 7.33). Die Leber ist dabei vor allem beim häufigsten Typ I, dem Typ VI sowie den sehr seltenen Typen III, IV sowie VIII bis X betroffen. Mit Ausnahme von Typ IV und 0 besteht der Pathomechanismus in einem Defekt der Glykogenolyse. Beim Typ IV kommt es über einen Defekt des „branching enzyme" zu einer Störung der Glykogensynthese, während beim Typ 0 eine fehlende Funktion der Glykogensynthetase in Leber und Muskel vorliegt. Sowohl die biochemischen Störungen der Glykogenolyse als auch die der Glykogensynthese führen zu einer vermehrten Speicherung von Glykogen in den Hepatozyten – im Falle der Typen I, III, IV sowie VIII bis X im Rahmen des fehlenden Abbaus, beim Typ IV und 0 zum Ausgleich der fehlenden Synthese.

Tabelle 7.33. Klassifikation der Glykogenspeichererkrankungen

Typ	Eigennamen	Enzymdefekt
0		Glykogen-Synthetase
I	Van Giercke	
Ia		Glukose-6-Phosphatase
Ib		Glukose-6-Phosphatase-Translokase
Ic		Phosphotranslokase
Id		Glukose-Translokase
II	Pompe	α-Glukosidase
III	Cori	1,6-Glukosidase
IV	Andersen	branching enzyme
V	McArdle	Muskel-Phosphorylase
VI	Hers	Leber-Phosphorylase
VII	Tarui	Phosphorylase-Kinase-System
VIII		Phosphorylase-Kinase-System
IX		Phosphorylase-Kinase-System
X		Phosphorylase-Kinase-System

Bei der häufigen van-Gierke-Erkrankung ist ein gleichzeitiger Befall der Nieren mit Rindenverbreiterung und Organvergrößerung ebenso beschrieben wie der Nachweis von Leberadenomen und HCC bei komplizierten Verläufen. Auch über eine Kombination einer Glykogenose Typ I mit einer Peliosis hepatis wurde berichtet.

Demgegenüber bewirkt der gestörte Glykogenaufbau beim Typ IV eine Ablagerung von irregulären und damit als Fremdkörper wirkenden Molekülen in den Hepatozyten mit nachfolgender Leberverfettung und späterer Zirrhose.

Klinische Symptomatik

Die klinische Symptomatik ist bei vielen der GSD unspezifisch.

Beim häufigen Typ I werden neben einer Hypoglykämie eine Hyperlipidämie, eine Hyperurikämie sowie eine Laktatazidämie beobachtet. Daneben werden eine Hepatomegalie sowie gelegentlich systemische Infektionen wie Stomatitis und Crohn-ähnliche Enteritiden beklagt. Die van-Gierke-GSD wird bereits im Säuglingsalter manifest. Die Prognose ist ohne Therapie schlecht und führt im 1. Lebensjahr zum Tod der Patienten. Unter Behandlung erreichen die Patienten jedoch unter Umständen das Erwachsenenalter.

Beim Typ II wird zusätzlich eine Kardiomegalie beobachtet, und die Lebenserwartung ist auch unter Therapie deutlich geringer.

In letzter Zeit wurden zusätzlich muskuläre Beeinträchtigungen aufgrund des gestörten Glykogenstoffwechsels dokumentiert.

Radiologische Symptomatik

Sonographisch findet sich beim Typ I, van-Gierke, eine generalisierte Erhöhung der Echogenität durch das gespeicherte Glykogen und in späteren Stadien die Leberverfettung (Abb. 7.202). Beim Übergang in die Leberzirrhose kommen die damit vergesellschafteten Zeichen der portalen Hypertension zur Darstellung. Gleiches gilt für den Typ III (Abb. 7.203)

Computertomographisch werden an indirekten Zeichen für eine Glykogenspeicherkrankheit eine Hepatosplenomegalie bei den Typen I, IV und VI, eine isolierte Hepatomegalie beim Typ III und der frühzeitige Übergang in die Leberzirrhose bei den Typen III und IV sowie eine Vergrößerung der Nieren mit kortikaler Hyperdensität beim Typ I beobachtet. Der erhöhte Glykogengehalt der Hepatozyten zeigt sich in der Nativ-CT in einer diffusen Hyperdensität der Leber gegenüber der Milz. Die Diagnose wird durch das gleichzeitige Vorliegen einer Leberverfettung im Rahmen des reaktiven Parenchymumbaus erschwert, da die glykogenbedingte Dichteerhöhung durch die Dichteminderung des vermehrten Fettgehalts teilweise ausgeglichen wird. Insbesondere beim Typ IV zeigt sich so das bunte Bild der multiplen, hypodensen fokalen Verfettungen in der insgesamt gegenüber dem Normalparenchym hyperdensen Leber (Abb. 7.204).

Beim Typ I auftretende Leberadenome kommen ebenfalls hypodens im Vergleich zur in der Dichte erhöhten Leber zur Darstellung. Einen Hinweis auf die mögliche maligne Entartung stellt die schnelle Größenzunahme der Adenome und die Strukturveränderung mit inhomogenen Dichtewerten dar. Eine Korrelation zwischen Glykogengehalt der Leber und Anstieg der optischen Dichte ist nicht zuletzt wegen der häufig gleichzeitig auftretenden Leberverfettung nicht möglich.

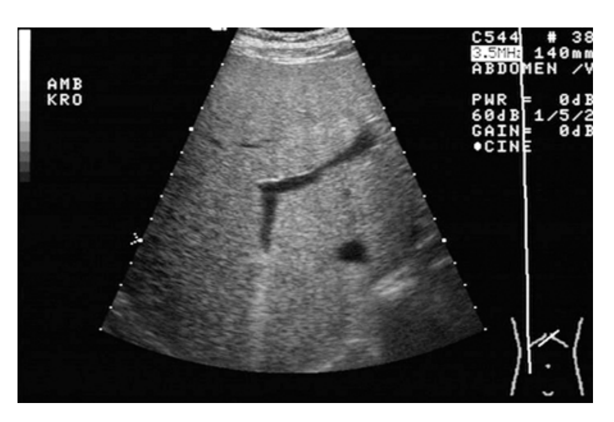


Abb. 7.202. 13-jähriges Mädchen mit bekannter GSD Typ I. Das B-Bild-Sonogramm zeigt ein homogenes, echoreiches Leberparenchym bei Hepatomegalie. Keine fokalen Läsionen

Abb. 7.203. 8-jähriger Junge mit bekannter GSD Typ III. Im B-Bild-Sonogramm diffuse Erhöhung der Echogenität des Leberparenchyms im Vergleich zur Niere. Keine fokalen Läsionen bei Hepatomegalie

Abb. 7.204. 4-jähriger Junge mit gesicherter GSD Typ IV. Das native CT zeigt ein so genanntes „buntes Bild" mit multiplen, hypodensen fokalen Verfettungen im durch die Speicherkrankheit hyperdensen Leberparenchym

Auch mittels *MRT* können lediglich die indirekten Zeichen der diffusen Leberschädigung mit in T1- und T2-Wichtung erhöhter Signalintensität nachgewiesen werden. Wichtig ist die Beobachtung der beim Typ I auftretenden Leberadenome, ihres Kontrastmittel-Enhancements und einer möglichen Änderung beim Übergang in eine HCC. Eine Quantifizierung des Glykogengehalts ist auch mit der MRT in der klinischen Routine bisher nicht möglich.

Andere bildgebende Verfahren spielen keine Rolle in der Diagnostik der Glykogenspeicherkrankheiten.

Differenzialdiagnose

Als wichtigste Differenzialdiagnosen sind neben den anderen Formen der diffusen Lebererkrankungen insbesondere die Adenomatose der Leber, die Hepatitis, die diffuse kleinknotige Zirrhose, die diffuse kleinkalibrige Metastasierung und der diffuse Lymphombefall der Leber zu berücksichtigen.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Die bildgebenden Verfahren haben, auch bei den Glykogenspeicherkrankheiten, insbesondere die Aufgabe, zusätzliche Erkrankungen bzw. Komplikationen wie die Entwicklung einer Leberzirrhose oder eines HCC auszuschließen oder frühzeitig zu erkennen. Daher ist neben der Sonographie im Kinder- und Jugendalter eine mehrphasige MRT zur Beurteilung des Ausmaßes der Erkrankung erforderlich.

Merke ! Alle Glykogenspeicherkrankheiten sind selten und werden autosomal-rezessiv vererbt. Der häufigste Typ I (van-Gierke-Erkrankung) zeigt neben der Störung der Glykogenolyse auch einen Befall der Nieren und das Auftreten multipler Leberadenome. Mittels bildgebender Verfahren kann weder eine Unterscheidung der verschiedenen Formen der Glykogenspeicherkrankheiten noch eine sichere Abgrenzung zu anderen diffusen Lebererkrankungen erreicht werden. Neben der Sonographie sollte im Kinder- und Jugendalter eine mehrphasige MRT durchgeführt werden, um die Entwicklung einer Leberzirrhose und eines HCC frühzeitig zu erkennen. Abzugrenzen sind andere Formen der Leberzirrhose sowie die verschiedenen Formen der benignen und malignen fokalen Leberläsionen.

Amiodaron-Leber

Definition Eine diffuse Lebererkrankung mit vermehrter Speicherung der Abbauprodukte des Medikaments Amiodaron wird als Amiodaron-Leber bezeichnet.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Das Medikament Amiodaron ist ein Benzofuran-Derivat zur Behandlung von Tachyarrhythmien und enthält etwa 40% Jod. Bei einer Langzeittherapie wird neben dem Medikament selbst insbesondere sein Hauptmetabolit Desäthylamiodaron aufgrund der erhöhten Leberaffinität vermehrt in der Leber, aber auch in der Milz und in der Skelettmuskulatur eingelagert.

Klinische Symptomatik

Bei den Patienten mit Amiodaron-Therapie stehen die klinischen Beschwerden der Herzerkrankung und damit ggf. verbundener kardialer Entgleisungen im Vordergrund. Von Seiten der Leber werden von den Patienten allenfalls unspezifische rechtsseitige Oberbauchbeschwerden und allgemeines Krankheitsgefühl berichtet. Trotz teils erheblicher Veränderungen in der bildgebenden Diagnostik, werden meist keine Auffälligkeiten der leberspezifischen Laborparameter beobachtet.

Radiologische Symptomatik

Sonographisch zeigt sich bei der Amiodaron-Leber eine diffuse Erhöhung der Echogenität des gesamten Organs. Eine Unterscheidung zu anderen Speicherkrankheiten ist nicht möglich. Kommt es im Verlauf zum Übergang in eine Leberzirrhose, sind deren Komplikationen wie Aszites, Kollateralkreisläufe und ggf. Entwicklung eines HCC sonographisch erfassbar.

Der erhöhte Gehalt jodhaltiger Amiodaron-Spaltprodukte führt in der nativ durchgeführten *CT* zu einem diffusen Dichteanstieg der Leber (Abb. 7.205).

Abb. 7.205. 69-jähriger Patient mit langjähriger Einnahme von Amiodarone. Die Nativ-CT dokumentiert eine hyperdense Parenchymstruktur sowie eine zentrale Verfettungszone im Rahmen der Degeneration (*Pfeil*)

Eine densitometrische Differenzierung z. B. von der Hämochromatose gelingt nicht, eine Unterscheidung ist lediglich laborchemisch möglich. Die Durchführung einer CT zur Dosiseinstellung einer Amiodaron-Therapie hat sich, trotz ausreichender Korrelation zwischen Dichteanstieg in der Leber und Plasmakonzentration des Desäthylamiodaron, nicht durchgesetzt. Eine zusätzliche Kontrastmittelgabe ist lediglich zum Ausschluss eines HCC bei bereits fortgeschrittenem Stadium und erfolgter Ausbildung einer Leberzirrhose diagnostisch relevant.

Auch in der *MRT* führt der erhöhte Jodgehalt der Leber über die Verkürzung der T1-Relaxationszeit zu einem erhöhten Signal in T1-gewichteten Sequenzen, geringer auch in T2-gewichteten Sequenzen. Daneben kann über die Möglichkeiten der Fettsaturation in T2-gewichteten Sequenzen das Ausmaß der Leberverfettung abgeschätzt werden. In fortgeschrittenen Krankheitsstadien sind zusätzliche dynamische Kontrastmittelsequenzen zur Beurteilung einer Leberzirrhose bzw. zum Ausschluss eines HCC erforderlich.

Andere bildgebende Verfahren kommen bei der Amiodaron-Leber nicht regelhaft zum Einsatz.

Differenzialdiagnose

Als wichtigste Differenzialdiagnose sind die übrigen Speicherkrankheiten mit erhöhter Echogenität, Dichte bzw. Signalintensität in den bildgebenden Verfahren zu berücksichtigen. Hierzu zählen insbesondere die Hämochromatose, der Morbus Wilson und die Glykogenspeichererkrankungen.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Die Diagnose einer Amiodaron-Leber wird in der Regel zufällig gestellt und nicht gezielt mittels bildgebender Verfahren erhoben. Als zielführend können, bei bekannter Medikamentenanamnese, die native CT und die native MRT mit T1- und T2-gewichteten Sequenzen eingesetzt werden. Eine Kontrastmittelgabe ist nur bei fortgeschrittenen Krankheitsstadien zur Abschätzung des Ausmaßes einer Leberzirrhose oder zum Ausschluss eines HCC erforderlich.

Merke Die Amiodaron-Leber entsteht nach Langzeittherapie mit dem gleichnamigen Antiarrhythmikum durch Ablagerung des Medikaments und seiner Metaboliten. Spezifische klinische Symptome sind nicht vorhanden. Die Diagnose wird in der Bildgebung zumeist zufällig gestellt. In CT und MRT (T1-gewichtete Sequenz) zeigt die Leber eine diffuse Dichte- bzw. Signalintensitätserhöhung. Eine Unterscheidung zu anderen Speichererkrankungen der Leber ist nur in Zusammenhang mit der Medikamentenanamnese möglich. In fortgeschrittenen Stadien mit Entwicklung einer Leberzirrhose muss die stattgehabte Entstehung eines HCC mittels kontrastverstärkter Untersuchung in CT oder MRT ausgeschlossen werden.

Thorotrast-Leber

Definition Als Thorotrast-Leber werden Veränderungen des Organs in Zusammenhang mit Speicherungen des Röntgenkontrastmittels Thoriumdioxid (Thorotrast) im RES bezeichnet.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Das in den Jahren 1928 bis 1950 vor allem für die zerebrale Angiographie verwendete Röntgenkontrastmittel Thorotrast emittiert Alpha-, Beta- und Gammastrahlung (^{232}Th) mit einer biologischen Halbwertszeit von 400 Jahren. Thorotrast wird im RES von Leber, Milz und Knochenmark phagozytiert und langsam an das umgebende Gewebe abgegeben. Etwa 60 % der Organakkumulation erfolgt in der Leber, knapp 30 % in der Milz, 9 % im Knochenmark und ein geringer Anteil im Knochenskelett.

Die kanzerogene Wirkung von Thorotrast ist bereits früh beschrieben worden. In der Deutschen Thorotrast-Studie wurde bisher ein signifikant erhöhter Anteil von intra- und extrahepatischen Gallenwegskarzinomen sowie Hämangiosarkomen der Leber in der Langzeitbeobachtung nach Applikation von Thorotrast dokumentiert. Die Erkrankung wird zunehmend seltener beobachtet und vor allem anhand der Spätkomplikationen mit Entwicklung der beschriebenen Malignome klinisch auffällig.

Klinische Symptomatik

Das klinische Bild der Thorotrast-Leber wird von den Veränderungen des Organs im Sinne der Zirrhose und ggf. dem sich entwickelnden Malignom bestimmt. Hierbei werden neben allgemeinem Krankheitsgefühl, rechtsseitige Oberbauchbeschwerden, Übelkeit und Erbrechen sowie Zunahme des Leibumfangs beklagt. Der ursächliche Zusammenhang mit dem applizierten Kontrastmittel lässt sich nur anamnestisch klären.

Radiologische Symptomatik

Die bildgebende Diagnostik wird bei der Thorotrast-Leber in der Regel weniger zur Erstdiagnose als vielmehr im Verlauf zum Ausschluss der Entwicklung eines Malignoms von Leber und Gallenwegen durchgeführt. Die Bildcharakteristika sind dabei von denen nicht unter Thorotrast entstandener Leber- und Gallenwegsmalignome nicht zu differenzieren.

Die Speicherung von Thorotrast führt in *konventionellen Abdomenübersichtsaufnahmen* zur Darstellung fleckförmiger Verdichtungen in Projektion auf

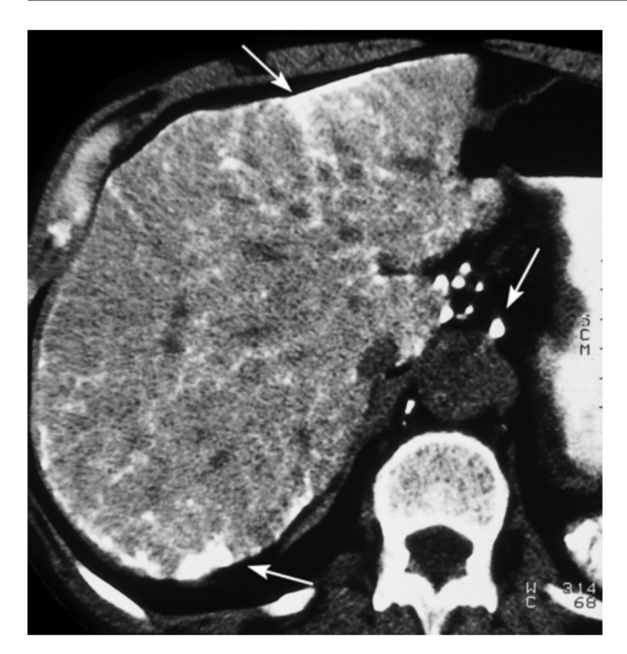


Abb. 7.206. 57-jähriger Patient, der über 30 Jahre nach zerebraler Angiographie mit Thorotrast computertomographisch untersucht wurde. Im Nativ-Scan inhomogene, landkartenartige Struktur des Parenchyms mit diffuser Durchsetzung der stark hyperdensen Thorotrast-KM-Reste sowie betroffener Lymphknoten (*Pfeile*)

die Leberkapsel, die Milz und parapankreatische Lymphknoten. *Sonographisch* finden sich multiple echoreiche Rundherde in der Leber, die jedoch histologisch zumeist zirrhotischen Umbauten der Leber und nicht den metallischen Ablagerungen des Kontrastmittels selbst entsprechen.

Als am besten geeignetes Verfahren zum Nachweis der Thorotrast-Ablagerungen in der Leber wird in der Literatur übereinstimmend die *CT* benannt. Dabei zeigt ein Nativ-Scan meist eine diffuse Erhöhung der Dichte. Allerdings kann, vor allem bei fortgeschrittenen Stadien, ein unregelmäßiger, landkartenähnlicher Befall beobachtet werden (Abb. 7.206). In Phantommessungen konnte der lineare Zusammenhang zwischen der CT-Dichte und der direkten Messung der Thorotrast-Konzentration in der Leber mit einem Gamma-Counter gezeigt werden. Die Messmethode bietet eine Möglichkeit der Quantifizierung der Schädigung von Leber, Milz und Lymphknoten eines Patienten nach Thorotrast-Applikation.

Die *MRT* ist der CT im Nachweis der Thorotrast-Ablagerungen in der Leber nach Literaturangaben unterlegen. *Nuklearmedizinische Verfahren* haben heute, trotz der deutlichen Aktivitätsmehrbelegung in den Regionen der Thorotrast-Ablagerungen, keine entscheidende diagnostische Wertigkeit mehr.

Differenzialdiagnose

Bei bekannter Anamnese stellen sich zur Thorotrastose keine relevanten Differenzialdiagnosen. Kommt es bei Thorotrast-Anamnese zur Entwicklung eines primären Leber- oder Gallenwegstumors, sind in der Leber das Hämangiosarkom und das intrahepatische CCC sowie extrahepatisch das Gallenwegskarzinom zu berücksichtigen.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Die primäre Diagnose einer Thorotrastose erfolgt anamnestisch und nicht über die Bildgebung. Als günstigstes Verfahren zum Nachweis von Thorotrast-Ablagerungen gilt die Nativ-CT. Beim Verdacht auf die Entwicklung eines Malignoms von Leber und Gallenwegen sollten kontrastverstärkte Untersuchungen mittels MSCT bzw. mehrphasiger MRT erfolgen.

Merke ! Die Thorotrastose ist ein zunehmend seltener werdendes Krankheitsbild nach Applikation des bis zur Mitte des 20. Jahrhunderts verwendeten Kontrastmittels Thorotrast. Erstdiagnosen erfolgen heute annähernd ausschließlich über im Rahmen der Spätfolgen entstehende Leber- und Gallenwegsmalignome. Deren Diagnostik gelingt über mehrphasige MSCT- bzw. MRT-Untersuchungen. Der Nachweis und die Quantifizierung der Thorotrast-Ablagerungen werden am günstigsten mit der Nativ-CT durchgeführt.

Literatur zu Abschn. 7.6.1

Akpinar E, Akhan O (2007) Liver imaging findings of Wilson's disease. Eur J Radiol 61: 25–32

Bargelló X, Gilabert R, Nicolau C, García-Pagán JC, Ayuso JR, Brú C (2006) Sonography of Budd-Chiari syndrome. AJR Am J Roentgenol 187: 33–41

Barton JR, Sibai BM (1996) Hepatic imaging in HELLP syndrome. Am J Obstet Gynecol 174: 1820–1825

Brancatelli G, Federle MP, Grazioli L, Golfieri R, Lencioni R (2002) Benign regenerative nodules in Budd-Chiari syndrome and other vascular disorders of the liver: radiologic-pathologic and clinical correlation. Radiographics 22: 847–862

Brancatelli G, Federle MP, Ambrosini R, Lagalla R, Carriero A, Midiri M, Vilgrain V (2007) Cirrhosis: CT and MR imaging evaluation. Eur J Radiol 61: 57–69

Casillas VJ, Amendola MA, Gascue A, Pinnar N, Levi JU, Perez JM (2000) Imaging of nontraumatic hemorrhagic hepatic lesions. Radiographics 20: 367–378

Dodd GD, Baron RL, Oliver JH, Federle MP (1999) Spectrum of imaging findings of the liver in end-stage cirrhosis: Part I, gross morphology and diffuse abnormalities. AJR Am J Roentgenol 173: 1031–1036

Dodd GD, Baron RL, Oliver JH, Federle MP (1999) Spectrum of imaging findings of the liver in end-stage cirrhosis: Part II, focal abnormalities. AJR Am J Roentgenol 173: 1185–1192

Gore RM, Mathieu DG, White EM, Ghahremani GG, Panella JS, Rochester D (1994) Passive hepatic congestion: cross-sectional imaging features. AJR Am J Roentgenol 162: 71–75
Gouya H, Vignaux O, Legmann P, de Pigneux G, Bonnin A (2001) Peliosis hepatis: triphasic helical CT and dynamic MRI findings. Abdom Imaging 26: 507–509
Helmberger H, Vogel U, Bautz W (1993 a) Computertomographie diffuser Lebererkrankungen. Teil 1: Untersuchungsmethoden – Steatosis hepatis – Leberzirrhose. Röntgenpraxis 46: 131–138
Helmberger H, Vogel U, Bautz W (1993 b) Computertomographie diffuser Lebererkrankungen. Teil 2: Hepatitis – Vaskuläre Ursachen – Speicherkrankheiten. Röntgenpraxis 46: 171–181
Horger M, Ioanoviciu S, Tzaribachev N (2006) Radiologische Befunde bei der Hämochromatose. Fortschr Röntgenstr 178: 657–660
Iannaccone R, Federle MP, Brancatelli G et al. (2006) Peliosis hepatis: spectrum of imaging findings. AJR Am J Roentgenol 187: 43–52
Igel BJ, Nelson RC (1998) Imaging of diffuse hepatic disorders. In: Gazelle GS, Saini S, Mueller PR (eds) Hepatobiliary and pancreatic radiology. Thieme, New York, pp 271–293
Kane R, Eustace S (1995) Diagnosis of Budd-Chiari syndrome: imaging features. Radiology 195: 117–121
Kemper J, Jung G, Poll LW, Jonkmanns C, Luthen R, Moedder U (2002) CT and MRI findings of multifocal hepatic steatosis mimicking malignancy. Abdom Imaging 27: 708–710
Kim MJ, Mitchell DG, Ito K, Kim JH, Pasqualin D, Rubin R (2002) Hepatic iron deposition on magnetic resonance imaging: correlation with inflammatory activity. J Comput Assist Tomogr 26: 988–993
Lee PJ (2002) Glycogen storage disease typ I: pathophysiology of liver adenomas. Eur J Pediatr 161 Suppl 1: S46–S49
Lencioni R, Bartolozzi C (2003) Diffuse liver disease. In: Vogl TJ, Lencioni R, Hammerstingl RM, Bartolozzi C (eds) Magnetic resonance imaging in liver disease. Thieme, Stuttgart New York, pp 93–114
Maetani Y, Itoh K, Egawa H et al. (2002) Benign hepatic nodules in Budd-Chiari syndrome: radiologic-pathologic correlation with emphasis on the central scar. AJR Am J Roentgenol 178: 869–875
Mayan H, Kantor R, Rimon U et al. (2001) Fatal hepatic infarction after transjugular intrahepatic portosystemic shunt procedure. Liver 21: 361–364
Mergo PJ, Ros PR, Buetow PC, Buck JL (1994) Diffuse disease of the liver: radiologic-pathologic correlation. Radiographics 14: 1291–1307
Merkle EM, Nelson RC (2006) Dual gradient-echo in-phase and opposed-phase hepatic MR imaging: a useful tool for evaluating more then fatty infiltration or fatty sparing. Radiographics 26: 1409–1418
Meyer CA, White CS, Shermsn KE (2000) Diseases of the hepatopulmonary axis. Radiographics 20: 687–698
Morag I, Epelman M, Daneman A, Moineddin R, Parvez B, Shechter T, Hellmann J (2006) Portal vein thrombosis in the neonate: risk factors, course, and outcome. J Pediatr 148: 735–739
Outwater EK, Blasbalg R, Siegelman ES, Vala M (1998) Detection of lipid in abdominal tissues with opposed-phase gradient-echo images at 1.5T: Techniques and diagnostic importance. Radiographics 18: 1465–1480
Rademaker J, Widjaja A, Galanski M (2000) Hepatic hemangiosarcoma: imaging findings and differential diagnosis. Eur Radiol 10: 129–133
Rubaltelli L, Savastano S, Khadivi Y, Stramare R, Tregnaghi A, DaPian P (2002) Target appearence of pseudotumors in segment IV of the liver on sonography. AJR Am J Roentgenol 178: 75–77
Shin YS (2006) Glycogen storage disease: clinical, biochemical, and molecular heterogeneity. Semin Pediatr Neurol 13: 115–120
Van Kaick G, Dalheimer A, Hornik S et al. (1999) The german thorotrast study: recent results and assessment of risks. Radiat Res 152: S64–S71
Vilgrain V, Lewin M, Vons C et al. (1999) Hepatic nodules in Budd-Chiari syndrome: imaging features. Radiology 210:443–450
Wang SY, Ruggles S, Vade A, Newman BM, Borge MA (2001) Hepatic rupture caused by peliosis hepatis. J Pediatr Surg 36: 1456–1459
Willemart S, Nicaise N, Struyven J, van Gansbecke D (2000) Acute radiation-induced hepatic injury: evaluation by triphasic contrast enhanced helical CT. Br J Radiol 73: 544–546

7.6.2 Transplantationsradiologie

Die Lebertransplantation gilt seit der Konsensuskonferenz zur Transplantationsmedizin in Philadelphia 1988 als etablierte Behandlungsmethode von irreversiblen Lebererkrankungen im Endstadium. Im Bereich des europäischen EuroTransplant-Registers wurden zwischen Anfang 1988 und Ende 2001 ungefähr 45.000 Lebertransplantationen durchgeführt. Man unterscheidet zwischen der Post-mortem-Spende hirntoter Spender („cadaveric liver donor transplantation“) und der Lebendspende („living donor liver transplantation“ oder „living related transplantation“). Bei der Post-mortem-Spende können ganze Organe („full-size liver“) orthotop (OLTX) einem Empfänger oder die beiden Leberlappen („split liver“) bzw. Lebersegmente mehreren Empfängern transplantiert werden. Im Rahmen der Lebendspende werden Lebersegmente oder maximal ein Leberlappen verpflanzt. Dabei erhalten Kinder in der Regel den gesamten oder Teile des linken Leberlappens (bevorzugt die Segmente II und III). Im erwachsenen Alter wird, aufgrund des größeren Parenchymbedarfs, der größere rechte Leberlappen transplantiert.

Indikation

Die Indikationen für eine Lebertransplantation sind:

- die angeborene Gallengangsatresie,
- angeborene Stoffwechselerkrankungen,
- die Leberzirrhose,
- das fulminante Leberversagen und
- die primären malignen Lebertumoren.

Im Alter unter 2 Jahren erfolgen fast 75% aller Lebertransplantationen aufgrund einer neonatalen Cholestase. Dabei liegen, in absteigender Häufigkeit, eine Gallengangsatresie, eine neonatale Riesenzellhepatitis, eine Gallengangshypoplasie, ein Alagille-Syndrom oder eine Cholestase bei totaler parenteraler Ernährung zugrunde. Bei Erwachsenen werden die meisten Transplantationen wegen einer Leberzirrhose oder hieraus resultierender Malignome durchgeführt. Als Ursache der Zirrhose sind vor allem die PSC, die PBC, die Virus-induzierten Zirrhoseformen und die alkoholtoxische Zirrhose zu nennen.

Präoperative Diagnostik des Transplantatempfängers

Bei allen Transplantationen erfolgt eine ausführliche präoperative Diagnostik des voraussichtlichen Empfängers. Diese beinhaltet eine internistische bzw. pädiatrische und kardiopulmonale Abklärung. Zur allgemeinen Operationsvorbereitung werden dabei beim Erwachsenen regelhaft eine *Thoraxaufnahme* in 2 Ebenen und bei Kindern zumeist eine Thoraxaufnahme p.-a. angefertigt. Ergeben sich hierbei Auffälligkeiten ist, unabhängig vom Alter, eine *CT* des Thorax indiziert.

Das Ziel der lokoregionalen Bildgebung im Rahmen der Operationsvorbereitung ist die Identifikation einer Leberzirrhose und der Folgen einer portalen Hypertension sowie die Quantifizierung des erkrankten Leberanteils. Zudem müssen vaskuläre und biliäre Anatomie und die Durchgängigkeit der Gefäße eingeschätzt und intrahepatische Malignome erfasst werden. Von besonderer Bedeutung ist der Ausschluss einer extrahepatischen Tumoraussaat, da diese eine Kontraindikation für eine Lebertransplantation darstellt.

Die *Sonographie* einschließlich farbkodierter Duplexsonographie stellt den ersten diagnostischen Schritt dar. Hierbei werden Form, Größe, Kontur, Parenchymstruktur, evtl. vorhandene Tumoren der Leber und die anatomischen Verhältnisse des Gallenwegssystems festgehalten. *Dopplersonographisch* dokumentiert man die Anatomie der Gefäße sowie die vollständige Durchgängigkeit von Pfortader, Leberarterien, Lebervenen und V. cava. Die Durchgängigkeit und das Kaliber der V. porta entscheiden darüber, ob eine Lebertransplantation möglich ist oder nicht. Wenn der Durchmesser der extrahepatischen Pfortader z.B. bei Kindern <4 mm beträgt, werden die Anastomosemöglichkeiten mit der Pfortader der Transplantatleber mitunter problematisch. Ist keine anastomosierbare Pfortader wie z.B. bei einer kavernösen Transformation der V. portae vorhanden, muss gesichert sein, dass die Durchgängigkeit eines entsprechend kaliberstarkern Confluens portae und der V. mesenterica superior gewährleistet sind.

Die Untersuchung der Milzgröße und vor allem die Erfassung von portalen Umgehungskreisläufen ist wesentlich, da diese nach der Transplantation unter Umständen ein so großes Blutvolumen aufnehmen können, dass die für die Transplantatperfusion nötigen Druckverhältnisse beeinträchtigt werden. Daher ist insbesondere der Nachweis von Ösophagusvarizen, die präoperativ sklerosiert werden können, von Bedeutung. Des Weiteren muss die Durchgängigkeit der V. cava geprüft werden, da, bei Vorliegen eines malignen Lebertumors oder eines Budd-Chiari-Syndroms, ein eventueller Thrombus bzw. Thrombuszapfen präoperativ bekannt sein muss. Auf arterieller Seite ist vor allem die genaue Kenntnis möglicher anatomischer Varianten von Wichtigkeit.

Da während der Transplantation die Aorta und die V. cava abgeklemmt werden und somit ein Risiko für die Nierenfunktion besteht, müssen evtl. behandlungsbedürftige Nierenveränderungen präoperativ abgeklärt werden. Hierzu zählen z.B. die dekompen-

sierte Ureterabgangsstenose im Kindesalter oder Nierenarterienstenosen des Erwachsenen.

Bei Kindern ist vor der Transplantation der *Ultraschall* meist ausreichend und wird lediglich bei komplexeren anatomischen Verhältnissen durch eine *MRT mit MRCP* und *CE-MRA* ergänzt. Dies ist etwa beim im Rahmen der Gallengangsatresie auftretenden nichtkardialen Polyspleniesyndrom (s. Abschn. 7.2.3.4) der Fall. Demgegenüber werden bei Erwachsenen grundsätzlich eine *CT mit CTA* oder eine *MRT mit MRCP* und *CE-MRA* durchgeführt. Zusätzlich kommen 3D- und volumetrische Sekundärverfahren, vor allem aus den *MSCT-Datensätzen*, zur exakten Operationsplanung zur Anwendung. Nur in wenigen Fällen ist heute noch die *Katheterangiographie* erforderlich.

In den letzten Jahren haben *PET* und *PET-CT* zunehmend Bedeutung in der präoperativen Diagnostik vor Lebertransplantation gewonnen. So wird das Verfahren heute bei Erwachsenen vor allem zum Ausschluss einer extrahepatischen Tumormanifestation beim HCC eingesetzt. Bei Kindern spielt die PET im Rahmen der Abklärung präoperativer Fieberschübe und postoperativ im Rahmen des lymphoproliferativen Syndroms eine Rolle.

Präoperative Diagnostik des Lebendspenders

Da es sich bei der Lebendspende um gesunde und zumeist jüngere Menschen handelt, muss die präoperative Diagnostik des potenziellen Spenders besonders sorgfältig und ausführlich erfolgen. Dabei ist zu berücksichtigen, ob der Empfänger ein Kind oder ein Erwachsener ist.

Um intraoperativen Risiken und postoperativen Komplikationen vorzubeugen, muss beim Spender eine detaillierte Untersuchung der Anatomie der leberversorgenden Gefäße und der Gallenwege bezüglich eventueller Normvarianten erfolgen.

Weiterhin ist eine Abschätzung der Transplantatvolumina erforderlich. Diese ist von grundlegender Bedeutung, da einerseits dem Spender mindestens 35–40 % seines ursprünglichen Lebervolumens erhalten bleiben, und andererseits dem Empfänger sein individueller Mindestbedarf an funktionstüchtigem Leberparenchym transplantiert werden muss. Das Mindestvolumen kann aus verschiedenen Parametern zur Beschreibung des Körpervolumens und des Stoffwechsels berechnet werden. Bei der Umsetzung spielt die volumetrische Berechnung aus dreidimensionalen *MSCT*- und neuerdings, jedoch deutlich seltener auch aus *MRT-Datensätzen* eine entscheidende Rolle. Mit Hilfe weitgehend automatisierter Algorithmen werden sowohl zu transplantierendes als auch verbleibendes Volumen mit hoher Genauigkeit präoperativ kalkuliert.

Schließlich ist neben dem Ausschluss von Leberläsionen die Beschaffenheit des Spenderleberparenchyms bezüglich degenerativer und diffuser Veränderungen zu dokumentieren. Dies stellt sicher, dass genügend funktionsfähiges Leberparenchym transplantiert werden kann.

Zur Zeit wird in den meisten Transplantationszentren eine *MSCT einschließlich CTA* durchgeführt. Hieraus werden die Gefäßanatomie beurteilt und die Volumina errechnet. Zur Bewertung der Gallenwegsanatomie kommen alternativ die *MRCP*, die *CT* nach Applikation gallengängigen Kontrastmittels oder in seltenen Fällen die *ERCP* zum Einsatz. Alternativ favorisieren einige Zentren ein ausführliches *MRT-Protokoll* einschließlich *CE-MRA* und *MRCP*. Allerdings können nur mit Geräten neuester Generation isotrope 3D-Datensätze für eine verlässliche Volumetrie aus den MR-Sequenzen gewonnen werden. Die *digitale Substraktionsangiographie* wird aufgrund der Verbesserungen der CTA aus MSCT-Datensätzen bzw. der CE-MRA zunehmend seltener zu reinen Diagnostikzwecken eingesetzt.

Ergibt sich aus diesen Untersuchungen keine Kontraindikation zur Lebertransplantation, erfolgt in der Regel eine Leberbiopsie, bei der auch das Ausmaß einer evtl. vorhandenen Verfettung untersucht wird.

Intraoperative Diagnostik

Der Umfang und die Durchführung der intraoperativen Diagnostik sind von Zentrum zu Zentrum unterschiedlich ausgeprägt. Dabei kommen neben dem *intraoperativen Ultraschall* des Leberparenchyms ggf. auch der *Spektraldoppler* und die *farbkodierten Duplexsonographie* zur Untersuchung der Gefäße zur Anwendung. Auf Seiten des Lebenspenders werden dabei die verbleibenden vaskulären Strukturen, auf Transplantatseite die Durchgängigkeit der anastomosierten Gefäße vor dem Bauchdeckenverschluss überprüft. Eine ggf. eingelegte T-Drainage an der Gallengangsanastomose sollte ebenfalls intraoperativ dargestellt werden.

Postoperative Diagnostik

Die *Sonographie* inklusive *farbkodierter Duplexsonographie* ist das diagnostische Verfahren der Wahl in der postoperativen Phase. Dies ist zum einen durch die jederzeit problemlose Verfügbarkeit bei hoher Aussagekraft, zum anderen durch die zumeist unspezifischen klinischen und laborchemischen Befunde auch im Falle postoperativer Komplikationen begründet. In den meisten Zentren werden in den ersten 24 Stunden nach Transplantation alle 6 Stunden, in den ersten 7 Tagen täglich und dann 2-mal wöchentlich Ultraschallkontrollen durchgeführt und die Durchgängigkeit der transplantatversorgenden Gefäße kontrolliert.

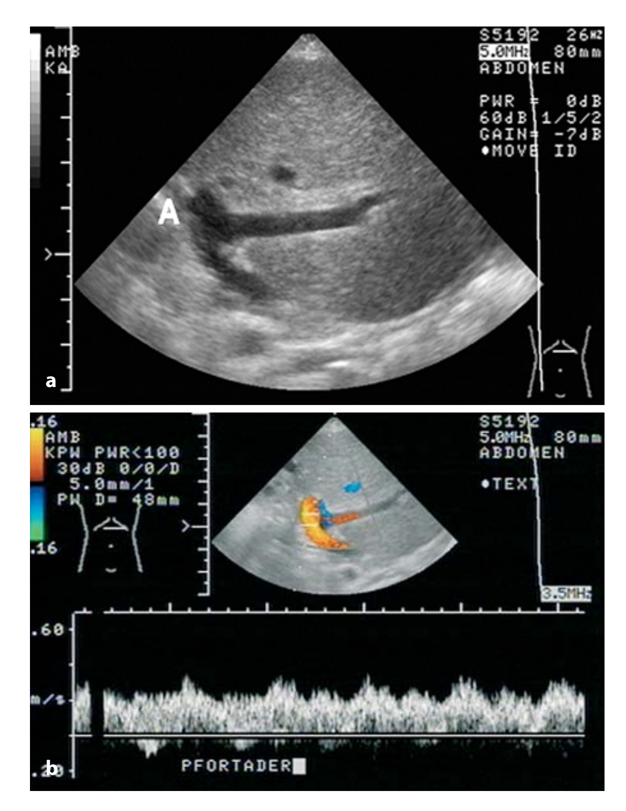


Abb. 7.207 a, b. 7 Tage alter weiblicher Säugling mit Zustand nach Split-liver-Transplantation nach Gallengangsatresie und Kasai-Operation. **a** Im B-Bild-Sonogramm typische anatomische Darstellung der portalen Anastomose (*A*). **b** In der Farbdoppleruntersuchung regelrechte portale Perfusionsverhältnisse

Ohne genaue Kenntnis der verschiedenen Anastomosetechniken und ohne die Information des Operateurs für den speziellen Patienten, kann es sehr schwierig sein, eine diagnostisch aussagekräftige Untersuchung durchzuführen. Im Falle einer OLTX mit einer „full-size liver“ liegt im Idealfall eine „Normalanatomie“ mit End-zu-End-Anastomosen der A. hepatica, der Pfortader, des Ductus hepatocholedochus und der V. cava inferior vor. Die Gallenblase ist entfernt, es sei denn, sie wird für ein biliäres Konduit benötigt. Bei einer „split liver“ verlaufen die A. hepatica und die Pfortader zunächst normal von der Mittellinie nach rechts und beschreiben dann eine Kurve wieder zurück zur Mittellinie, da die Schnittfläche des Transplantats gegen die rechte Patientenseite gerichtet ist (Abb. 7.207 a, b).

Sowohl bei einer Full-size- als auch bei Split-liver-Transplantation kann aber auch eine „Piggy-back-Anastomose“ der V. cava durchgeführt worden sein. Bei diesem Verfahren wird das kaudale Ende der infrahepatischen V. cava des Spenders zugenäht und entweder direkt mit der V. cava des Empfängers oder mit einer aus den Lebervenen des Empfängers geformten Kloake an die Vorderfläche der V. cava anastomosiert. Diese Form der „Huckepackanastomose“ wird entweder bei kongenitalem Fehlen der retrohepatischen oder infrahepatischen V. cava inferior, die z. B. bei der biliären Atresie vorkommt, oder bei einer starken Größendifferenz zwischen Spender und Empfänger angewendet. Bei einer „full-size liver“ sind der Regel 3 und bei einer „split liver“ eine oder 2 Lebervenen zu untersuchen.

Die Form der arteriellen Anastomose hängt von der arteriellen Anatomie des Spenders ab. In der überwiegenden Mehrheit der Fälle (65–80%) gehen die Leberarterien direkt aus dem Truncus coeliacus ab. In diesem Fall wird der Truncus coeliacus mit einer Manschette aus der Aorta entnommen („carrel patch“) und meist mit der A. hepatica des Empfängers an der Stelle des Abgangs der A. gastroduodenalis verbunden. Wenn die Spenderleber über 2 Arterien gespeist wird, also von einer rechtseitigen Leberarterie, die aus der A. mesenterica superior abgeht, und einer linken Leberarterie, die aus dem Truncus coelicus abgeht, wird ein gemeinsamer arterieller Truncus für die Anastomose mit dem Empfänger gebildet.

Wenn die End-zu-End-Anastomose zwischen den beiden Ductus hepatocholedochus nicht möglich ist, weil z. B. der Gallengang des Empfängers nicht vorhanden ist, wird eine biliodigestive Anastomose in Y-Roux-Form angelegt.

Als regelrechter Befund gilt der Nachweis eines hepatopetalen Flusses in der Pfortader, die Ableitung eines „Resistive Index“ (RI) von >0,5 in der A. hepatica und der Nachweis der Durchgängigkeit sämtlicher Lebervenen und der V. cava (Abb. 7.208 a–c). Ein erniedrigter RI von <0,5 in der A. hepatica kann das erste Anzeichen einer Stenosierung der Arterie sein. Typischerweise zeigt das Lebertransplantat eine vorübergehende periportale Echogenitätserhöhung (Abb. 7.209), die durch einen Lymphstau verursacht wird. Aufgrund des Umgebungsödems kann es auch zu einer Verschmälerung der Pfortader kommen.

Weitere häufige Befunde sind der Nachweis geringer Mengen freier Flüssigkeit, eines rechtseitigen Pleuraergusses, schmaler perihepatischer Serom- bzw. Hämatombildungen und von Luft in den Gallenwegen, wenn eine biliodigestive Anastomose angelegt wurde. Diese sind in aller Regel jedoch ohne wesentliche pathologische Bedeutung.

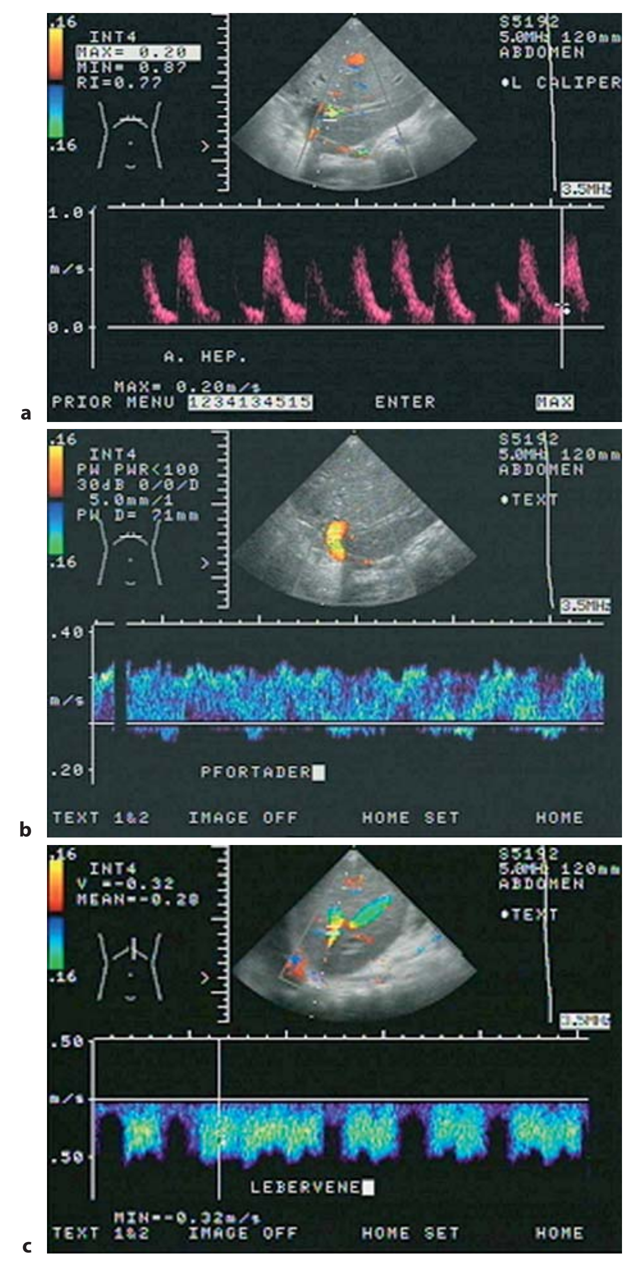


Abb. 7.208 a–c. Knapp 4-jähriges Mädchen mit Zustand nach Lebertransplantation bei GSD Typ IV. Unauffällige Farbdoppleruntersuchung der arteriellen (**a**), portalen (**b**) und venösen (**c**) Strombahn postoperativ

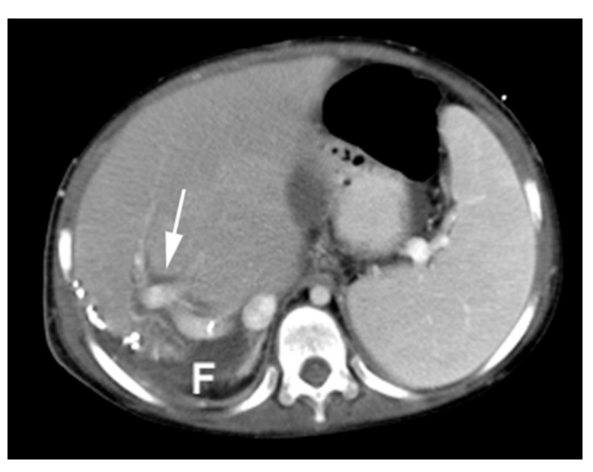


Abb. 7.209. 6-jähriger Junge nach Split-liver-Transplantation bei unklaren Virushepatitiden. Die kontrastverstärkte CT dokumentiert, analog zur Sonographie, eine periportale Dichteminderung (*Pfeil*). V. portae und A. hepatica mit regelrechter Perfusion. Postoperativ etwas freie Flüssigkeit im Operationsgebiet (*F*)

Tabelle 7.34. Komplikationen nach Lebertransplantation

Vaskuläre Komplikationen	Thrombose oder Stenose von A. hepatica, Pfortader, V. cava, Lebervenen Pseudoaneurysma
Biliäre Komplikationen	Gallengangsstenose Gallenleck Biliom
Blutung	Postoperativ Nach Biopsie
Infektion	
Lymphoproliferatives Syndrom	
Sonstige	Primäres Transplantatversagen Abstoßung Gastrointestinale Komplikationen Neurologische Komplikationen Renale Komplikationen Rezidiv eines primären Lebertumors Graft-versus-host disease Thorakale/pulmonale Komplikationen

Postoperative Komplikationen nach Lebertransplantation

■ **Komplikationen der Gefäße.** Zahlreiche postoperative Komplikationen nach Lebertransplantation sind beschrieben (Tabelle 7.34), wobei die Infektion davon am häufigsten ist.

Die Thrombose der A. hepatica, die gewöhnlich innerhalb der ersten 4 Wochen nach der Transplantation auftritt, ist die häufigste Ursache des Transplantatverlustes. Bei Kindern tritt diese Komplikation in bis zu 10% der Fälle und damit häufiger als bei Erwachsenen auf. Ein nicht nachweisbarer Fluss in der A. hepatica, ein RI <0,5 in der A. hepatica und eine

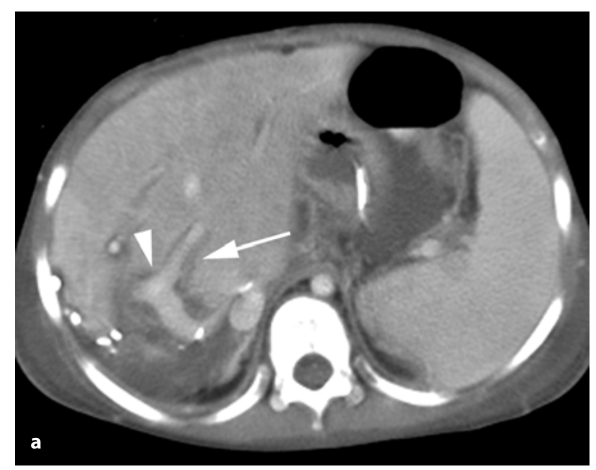


Abb. 7.210 a, b. 3-jähriges Mädchen mit Zustand nach Splitliver-Transplantation wegen Tyrosämie. **a** In der CT periportale Dichteminderung (*Pfeil*), etwas freie Flüssigkeit und fehlende Darstellung der A. hepatica propria bei regelrechter Kontrastierung der Pfortader (*Pfeilspitze*). **b** Die Katheterangiographie zeigt einen Verschlusses der A. hepatica propria (*Pfeil*) mit Ausbildung zahlreicher intrahepatischer Kollateralen (*Pfeilspitze*)

Abb. 7.211. 20-jährige Patientin 10 Tage nach erfolgter OLTX wegen Virushepatitis. Sonographisch Verdacht auf Stenose an der portalen Anastomose. Die CE-MRA zeigt eine Stenosierung der portalen Anastomose (*Pfeil*), die nachfolgend transhepatisch sondiert und dilatiert wurde

Verlängerung der systolischen Akzelerationszeit auf >0,08 s sind verdächtig auf eine arterielle Thrombose oder eine signifikante Stenose. Allerdings kann es trotz durchgängigem Gefäß bei einer schweren Abstoßungsreaktion, einer massiven Transplantatnekrose oder einer systemischen Hypotonie unmöglich sein, einen Fluss in der A. hepatica nachzuweisen. Daher ist in Zweifelsfällen eine *MRT mit CE-MRA* oder eine *CT mit CTA* indiziert, um eine rechtzeitige Revision oder eine interventionelle Maßnahme durchführen zu können. Andere arterielle Komplikationen stellen die Bildung von Pseudoaneurysmen oder arteriovenösen Fisteln dar. Nur in seltenen Fällen ist die *Katheterangiographie* aus rein diagnostischen Gründen erforderlich. Sie wird in der Regel bei geplanter nachfolgender Intervention zur Komplikationsbeseitigung durchgeführt (Abb. 7.210 a, b).

Venöse Komplikationen mit Thrombosierungen der Pfortader, der Lebervenen und der V. cava sind relativ selten. Trotzdem macht der Nachweis eines Thrombus in der Pfortader eine Thrombektomie und Revision der Pfortaderanastomose erforderlich. Eine Thrombose der V. cava kann in Höhe der Anastomose auftreten, wird aber, wenn der Abfluss der Lebervenen nicht kompromittiert ist, nicht angegangen. Zu einer Thrombosierung der Lebervenen kann es z. B. durch die postoperative Schwellung der Leber kommen. Auch diese Komplikation kann zu einer Teilnekrose oder zu einem Transplantatsverlust führen. Selten kommt es zu einer Anastomosenstenose der V. cava, die interventionell mit Ballondilatation angegangen werden kann. Etwas häufiger ist hingegen eine Stenosierung an der Pfortaderanastomose (Abb. 7.211). Diese kann interventionell durch transhepatischen Zugang dilatiert und beseitigt werden.

■ **Komplikationen an den Gallewegen.** Komplikationen an den Gallenwegen treten in etwa 15 % der Fälle auf und gehören damit zu den häufigen Komplikationen.

Die Hauptursache der Bildung einer Gallengangsstenose oder eines Gallenganglecks ist die Ischämie bei arterieller Thrombose oder Stenosierung der A. hepatica. Diese Komplikation ist häufig, da normalerweise die arterielle Versorgung der Gallenblase und der Gallenwege nicht ausschließlich über die A. hepatica sondern auch über Äste der A. gastroduodenalis erfolgt, die bei einer Transplantation ligiert werden. Bei Kindern ist es allerdings möglich, dass sich später derartige Kollateralen wieder bilden. Zudem werden Gallenlecks an der Stelle, an der die T-Drainage lag, an der Gallengangsanastomose aber auch fern der Anastomose beobachtet. Strikturen der Gallenwege können Folge der Nahttechnik oder einer Abstoßungsreaktion sein.

Auch die Obstruktion der Gallenwege durch Sludge ohne Stenosierung ist beschrieben. Ungefähr ein Drittel der lebertransplantierten Patienten entwickelt direkt nach der Transplantation oder im Verlauf Sludge bzw. Konkremente aus dem Gallensekret und den abgeschilferten Gallengangsepithelien. Die genauen pathophysiologischen Zusammenhänge hierfür sind bisher nicht bekannt.

Die diagnostische Abklärung einer Gallengangserweiterung bzw. -striktur, von Sludge in den Gallenwegen, eines Gallenlecks und von Biliomen erfolgt dabei mittels *Ultraschall*, *MRT mit MRCP* (Abb. 7.212 a, b) oder *CT*, vorzugsweise unter Einsatz gallengängiger Kontrastmittel. Nur noch in seltenen Fällen wird heute die *hepatobiliäre Funktionsszintigraphie* zum Nachweis eines Gallenlecks eingesetzt. Unter therapeutischen Aspekten kann bei der biliären Komplikation nach Transplantation auch eine *PTC*, in der Regel ergänzt zur *PTCD* erforderlich werden (Abb. 7.213 a–e). Dabei werden Steneosen dilatiert und Leckagen durch Stents überbrückt. Aufgrund der erhöhten Infektionsgefahr wird anfangs stets eine externe-interne Ableitung angelegt, die später umgewandelt wird. Nur gelegentlich ist eine operative Revision nötig. Komplikationen an den Gallenwegen führen in der Regel nicht zu einer Retransplantation.

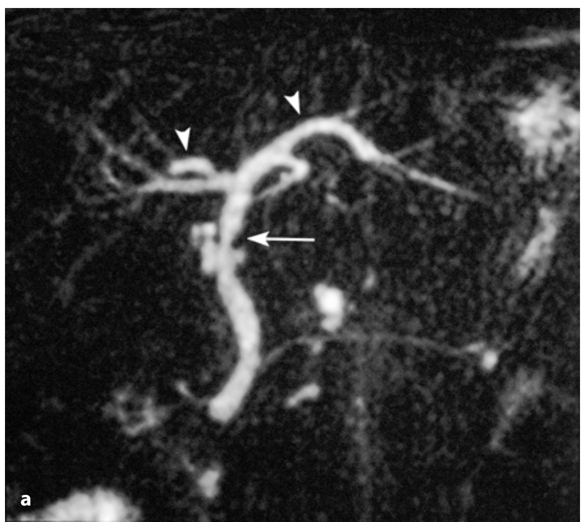


Abb. 7.212 a, b. 50-jährige Patientin nach OLTX. Sonographisch Verdacht auf Stenosierung an der biliären Anastomose. **a** In der MRCP deutliche Stenosierung mit Kalibersprung in Höhe der biliären Anastomose (*Pfeil*). Deutliche intrahepatische Cholestase (*Pfeilspitze*). **b** In der T-Drain-Darstellung vor Intervention analoge Darstellung der Anastomosenverhältnisse zu **a**

■ **Blutung.** Die postoperative Nachblutung ist eine nicht seltene Komplikation, die entweder aus der arteriellen Anastomose selbst oder durch eine unzureichende Gerinnungssituation bedingt sein kann. Ihre Überwachung erfolgt mittels klinischer Beobachtung, Blutbild- und Gerinnungskontrollen sowie genauer Beobachtung der täglichen Drainagemengen. Kleinere Nachblutungen und Hämatome sind unproblematisch und bedürfen keinerlei Therapie. Dennoch sollte bei jeder Flüssigkeitansammlung in der Nähe der arteriellen Anastomose auch eine *farbkodierte Duplexsonographie* durchgeführt werden, um ein rupturgefährdetes Pseudoaneurysma auszuschließen. Ist es zur Ausbildung eines Pseudoaneurymas gekommen, sollte versucht werden, dieses interventionell auszuschalten.

Größere Nachblutungen erfordern demgegenüber eine operative Revision.

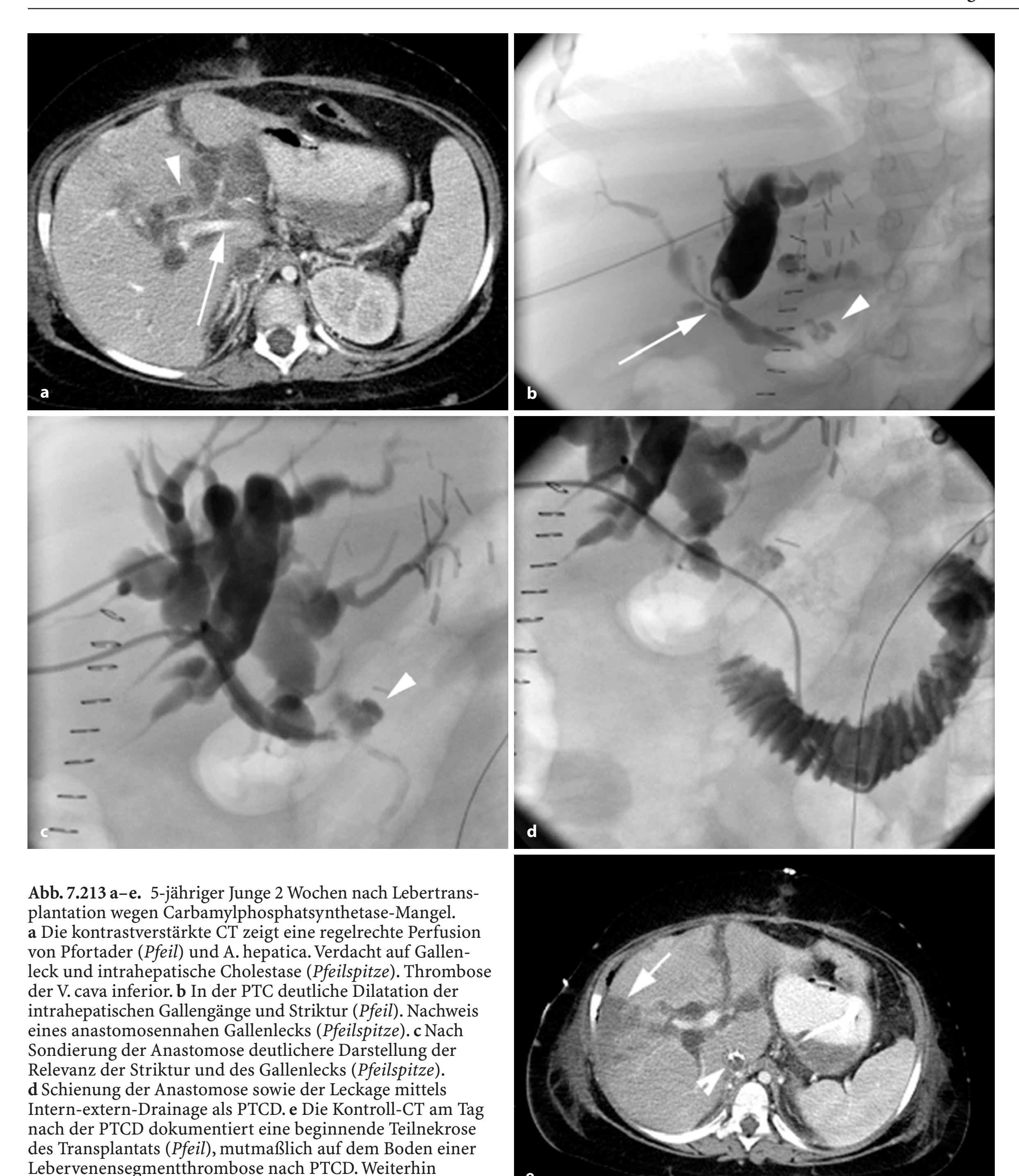


Abb. 7.213 a–e. 5-jähriger Junge 2 Wochen nach Lebertransplantation wegen Carbamylphosphatsynthetase-Mangel. **a** Die kontrastverstärkte CT zeigt eine regelrechte Perfusion von Pfortader (*Pfeil*) und A. hepatica. Verdacht auf Gallenleck und intrahepatische Cholestase (*Pfeilspitze*). Thrombose der V. cava inferior. **b** In der PTC deutliche Dilatation der intrahepatischen Gallengänge und Striktur (*Pfeil*). Nachweis eines anastomosennahen Gallenlecks (*Pfeilspitze*). **c** Nach Sondierung der Anastomose deutlichere Darstellung der Relevanz der Striktur und des Gallenlecks (*Pfeilspitze*). **d** Schienung der Anastomose sowie der Leckage mittels Intern-extern-Drainage als PTCD. **e** Die Kontroll-CT am Tag nach der PTCD dokumentiert eine beginnende Teilnekrose des Transplantats (*Pfeil*), mutmaßlich auf dem Boden einer Lebervenensegmentthrombose nach PTCD. Weiterhin Zeichen der Kavathrombose (*Pfeilspitze*)

■ **Infektion.** Wie bereits erwähnt, stellen Infektionen, nicht zuletzt aufgrund der Immunsuppression, die häufigste Komplikation nach einer Lebertransplantation dar. Im ersten postoperativen Monat sind bakterielle Infektionen oder Pilzinfektionen am häufigsten. Als Risikofaktoren sind dabei technische Komplikationen wie die Thrombose der A. hepatica, Katheterinfektionen oder nosokomiale Infektionen anzusehen. Virale und opportunistische Infektionen treten häufig zwischen dem 30. und 180. postoperativen Tag auf.

Die diagnostische Abklärung erfolgt mit Hilfe von *Ultraschall* und *CT*. Bei Vorliegen einer Cholangitis kann eine *MRCP*, unter therapeutischen Gesichtspunkten auch eine *ERC/PTC* notwendig werden. Kleine Abszesse werden mittels Einmalpunktion, größere durch perkutane Drainage versorgt.

■ **Maligne Komplikationen.** Lebertranplantantierte Patienten haben auch aufgrund der Immunsuppression ein erhöhtes Risiko, eine maligne Tumorerkrankung zu entwickeln. Die häufigste Form stellt das lymphoproliferative Syndrom (LPS) dar, das sich bei 2–3% der Patienten meist innerhalb des ersten postoperativen Jahres entwickelt. Durch eine Infektion mit dem Epstein-Barr-Virus wird ein unkontrolliertes exponentielles Wachstum von meist B-Lymphozyten ausgelöst. Die häufigste Manifestation sind Lymphknotenvergrößerungen. Es können aber auch Organe wie z. B. Leber, Lunge, Gehirn und der Gastrointestinaltrakt mit Darmwandverdickungen und polypösen Veränderungen betroffen sein. Eine schlechtere Prognose ist bei einem disseminierten bzw. einem Multiorganbefall gegeben. Die Therapie ist die Reduktion der Immunsuppression. Die Diagnose wird in der Regel mittels *CT* oder *MRT* gestellt und mit einer Biopsie gesichert.

■ **Abstoßung.** Der primäre Funktionsausfall des Transplantats stellt den Hauptgrund für eine erneute Transplantation dar. Abstoßungsreaktionen lassen sich mittels bildgebender Verfahren mit hoher Wahrscheinlichkeit vermuten, jedoch nicht beweisen. Daher muss die Diagnose immer mit einer Biopsie gesichert werden.

■ **Weitere Komplikationen.** Weitere abdominelle Komplikationen sind Darmperforation, Ileus und gastrointestinale Blutungen. Zu den neurologischen Komplikationen zählen die Hirnblutung, Infarkte oder die Ausbildung einer entzündlichen Hirnerkrankung bei Immunsuppression. Schließlich sind die medikamenteninduzierten Veränderungen wie die immunsupressionsassoziierte Nephrotoxizität zu erwähnen.

Merke ! Die Lebertransplantation ist die etablierte Behandlungsmethode fortgeschrittener irreversibler Lebererkrankungen. Dabei werden post mortem und Lebendspende unterschieden. Zur Vorbereitung sind insbesondere bei der Lebendspende umfangreiche Untersuchungen des Organparenchyms, der arteriellen, venösen, portalen und biliären Gefäßstrukturen erforderlich. Dabei kommen neben der Sonographie die MSCT einschließlich volumetrischer Kalkulationen, die MRT mit CE-MRA und in Einzelfällen Katheterangiographie und ERCP zum Einsatz. Eine Leberbiopsie zur Abschätzung des Parenchymzustands gilt als obligat.

Für die Bewertung des postopeartiven Verlaufs und die Frühdiagnose eventueller Komplikationen sind gute Kenntnisse der Operationstechniken und der vorgenommenen Anastomosierungen im zu untersuchenden Fall erforderlich. Als häufigste Komplikation gilt die postoperative Infektion. Strikturen und Leckagen werden an den Anastomosen der verschiedenen Gefäßsysteme beobachtet. Neben dem Ultraschall werden, vor allem bei Verdacht auf schwerwiegende Komplikation, auch CT, MRT mit MRCP und ggf. die PTC eingesetzt. Zur Beseitigung der Komplikationen wird primär ein interventionelles Vorgehen angestrebt. Nur in Einzelfällen sind eine operative Revision oder eine Retransplantation erforderlich. Neben der Abstoßung stellt die maligne Komplikation des LPS eine der schwerwiegendsten Komplikationen nach Lebertransplantation dar.

Literatur zu Abschn. 7.6.2

Berrocal T, Parron M, Alvarez-Luque A, Prieto C, Santamaria ML (2006) Pediatric liver transplantation: a pictorial essay of early and late complications. Radiographics 26: 1187–1209

Boraschi P, Donati F, Cossu MC et al. (2005) Multi-detector computed tomography angiography of the hepatic artery in liver transplant recipients. Acta Radiol 46: 455–461

Bowen AD, Towbin RB (2004) Liver transplantation. In: Kuhn JP, Slovis TL, Haller JO (eds) Caffey's pediatric diagnostic imaging, 10th edn. Mosby, Philadelphia, pp 1509–1518

Braga L, Guller U, Semelka RC (2006) Modern hepatic imaging. Surg Clin North Am 84: 375–400

Chu WC, Yeung DT, Lee KH, Lam WW, Yeung CK (2005) Feasibility of morphologic assessment of vascular and biliary anatomy in pediatric liver transplantation: all-in-one protocol with breath-hold magnetic resonance. J Pediatr Surg 40: 1605–1611

Ferris JG, Holbert BL, Baron RL (1998) Pre- and postoperative liver imaging. In: Gazelle GS, Saini S, Mueller PR (eds) Hepatobiliary and pancreatic radiology. Thieme, New York Stuttgart, S 205–239

Guiney MJ, Kruskal JB, Sosna J, Hanto DW, Goldberg SN, Raptopoulos V (2003) Multi-detector row CT of relevant vascular anatomy of the surgical plane in split-liver transplantation. Radiology 229: 401–407

Hoeffel C, Azizi L, Lewin M, Laurent V, Aube C, Arrive L, Tubiana JM (2006) Normal and pathological features of the postoperative biliary tract at 3D MR cholangiopancreatography and MR imaging. Radiographics 26: 1603–1620

Kubo T, Shibata T, Itoh K et al. (2006) Outcome of percutaneous transhepatic venoplasty for hepatic venous outflow obstruction after living donor liver transplantation. Radiology 239: 285–290

Kurtovic J, van der Wall H, Riordan SM (2005) FDG PET for discrimination between tumor extension and blood thrombus as a cause for portal vein thrombosis in hepatocellular carcinoma: important role in exclusion of transplant candidacy. Clin Nucl Med 30: 408–410

Macdonald DB, Haider MA, Khalili K et al. (2005) Relationship between vascular and biliary anatomy in living liver donors. AJR Am J Roentgenol 185: 247–252

McCormack L, Hany TI, Hubner M et al. (2006) How useful is PET/CT imaging in the management of post-transplant lymphoproliferative disease after liver transplantation? Am J Transplant 6: 1731–1736

Mueller GC, Gemmete JJ, Carlos RC (2006) Hepatic transplantation: pretransplant evaluation of donors and recipients. Semin Roentgenol 41: 45–60

Onodera Y, Omatsu T, Nakayama J et al. (2004) Peripheral anatomic evaluation using 3D CT hepatic venography in donors: significance of peripheral venous visualization in living-donor liver transplantation. AJR Am J Roentgenol 183: 1065–1070

Saad WE, Saad NE, Davies MG et al. (2005) Transhepatic balloon dilatation of anastomotic biliary strictures in liver transplant recipients: the significance of a patent hepatic artery. J Vasc Intervent Radiol 16: 1221–1228

Saad WE, Saad NE, Davies MG et al. (2006) Elective transjugular intrahepatic portosystemic shunt creation for portal decompression in the immediate pretransplantation period in adult living related liver transplant recipient candidates: preliminary results. J Vasc Interv Radiol 17: 995–1002

Schroeder T, Malago M, Debatin JF, Goyen M, Nadalin S, Ruehm SG (2005) „All-in-one“ imaging protocols for the evaluation of potential living liver donors: comparison of magnetic resonance imaging and multidetector computed tomography. Liver Transpl 11: 776–787

Schroeder T, Radtke A, Kuehl H, Debatin JF, Malago M, Ruehm SG (2006) Evaluation of living liver donors with an all-inclusive 3D multi-detector row CT protocol. Radiology 238: 900–910

Shaw AS, Ryan SM, Beese RC, Norris S, Bowles M, Rela M, Sidhu PS (2002) Liver transplantation. Imaging 14: 314–328

Shibata T, Itoh K, Kubo T, Maetani Y, Shibata T, Togashi K, Tanaka K (2005) Percutaneous transhepatic balloon dilatation of portal venous stenosis in patients with living donor liver transplantation. Radiology 235: 1078–1083

Stenger AM, Malago M, Nolkemper D, Broelsch CE, Burdelski M, Rogiers X (1999) Mesentericoportaler Rex-Shunt als Therapiekonzept bei Pfortaderthrombose des Kindes. Chirurg 70: 476–479

Sturm E, Rings EH, Scholvinck EH, Gouw AS, Porte RJ, Pruim J (2006) Fluordeoxyglucose positron emission tomography contributes to management of pediatric liver transplantation candidates with fever of unknown origin. Liver Transpl 12: 1698–1704

Yang SH, Suh KS, Lee HW et al. (2006) The role of (18)F-FDG-PET imaging for the selection of liver transplantation candidates among hepatocellular carcinoma patients. Liver Transpl 12: 1655–1660

Yonemura Y, Taketomi A, Soejima Y et al. (2005) Validity of preoperative volumetric analysis of congestion volume in living donor liver transplantation using three-dimensional computed tomography. Liver Transpl 11: 1556–1562

Erkrankungen des Pankreas 8

H.-J. Brambs

8.1 Bildgebende Diagnostik

8.1.1 Abdomenübersicht und Thoraxaufnahmen

Abdomenübersicht und Thoraxaufnahmen verlieren bei akuten Erkrankungen des Abdomens zunehmend ihre Bedeutung und spielen bei der Diagnostik von Pankreaserkrankungen praktisch keine Rolle mehr. Ausgedehnte Verkalkungen können zwar bei chronischer Pankreatitis gut abgebildet werden, im Vergleich zu den Schnittbildverfahren ergeben sich aber keine zusätzlichen Informationen (Abb. 8.1).

Thoraxaufnahmen werden insbesondere bei intensivpflichtigen Erkrankungen in der Routine eingesetzt und zeigen bei akuter Pankreatitis in wechselndem Ausmaß Dystelektasen und Atelektasen. Mehrere Studien haben gezeigt, dass das Volumen von Pleuraergüssen mit der Schwere der Erkrankung korreliert.

Abb. 8.1. Abdomenübersicht (Ausschnitt) mit ausgedehnten scholligen Verkalkungen im gesamten Pankreas

8.1.2
Magen-Darm-Passage und hypotone Duodenographie

Magen-Darm-Passage und hypotone Duodenographie haben ebenfalls weitgehend an Bedeutung eingebüßt und sind im Wesentlichen durch die Endoskopie ersetzt worden. Bei sehr ausgeprägten entzündungs- oder tumorbedingten Stenosen des Magens und Duodenums, die endoskopisch nicht passiert werden können, sind diese Untersuchungen gelegentlich noch angezeigt (Abb. 8.2).

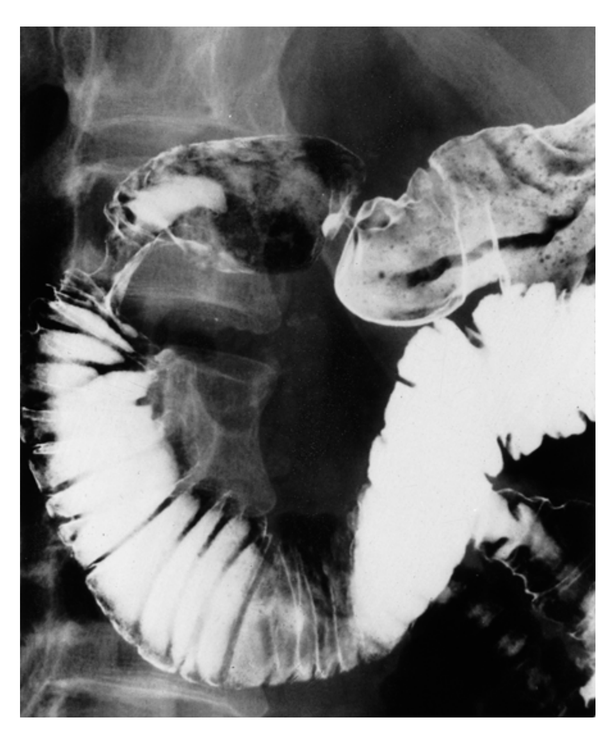


Abb. 8.2. Doppelkontrastdarstellung des Duodenums. Einengung des proximalen Abschnitts der C-Schlinge durch ein Pankreaskopfkarzinom

8.1.3
Angiographie

Die Angiographie hat nur noch bei Blutungen im Zusammenhang mit der Diagnostik und interventionellen Therapie von Pankreaserkrankungen eine Bedeutung. Sie ist heute vollständig von den nichtinvasiven Schnittbildverfahren CT und MRT abge-löst worden. Diese Techniken stellen die arteriellen und venösen Gefäße ausreichend gut dar, um Beteiligungen dieser Gefäße an entzündlichen oder tumorösen Erkrankungen des Pankreas zu zeigen (Abb. 8.3 a, b).

8.1.4
Endoskopische retrograde Cholangiopankreatographie (ERCP)

Nach Einführung der ERCP durch McCune 1968 erfuhr diese Methode eine rasche Verbreitung, da viele Erkrankungen des Pankreas von den Gangstrukturen ausgehen und dadurch eine frühe und relativ präzise Diagnostik von entzündlichen und tumorösen Pankreaserkrankungen möglich ist. Nach Einführung der Papillotomie im Jahre 1974 eröffnete sich ein weites Spektrum diagnostischer und therapeutischer Interventionen.

Pankreashauptgang und -seitenäste werden nach Weite, Kontur und homogener Kontrastierung beurteilt. Dabei ist zu bedenken, dass im Gegensatz zu den Schnittbildverfahren durch die Kontrastmittelinstillation eine Aufweitung und dadurch auch bessere Ab-

Abb. 8.3 a, b. CT des Oberbauchs mit Rekonstruktion **a** der Arterien und **b** der Venen

bildung der Gänge erzwungen wird. Die Kontur des Hauptgangs ist glatt, und das Kaliber verjüngt sich ebenmäßig zur Cauda hin. Kontrastmittelaussparungen können durch Konkremente, Tumoren, Schleim oder Proteinpfröpfe verursacht, aber auch durch eingebrachte Luftblasen vorgetäuscht sein. Die Zahl der Seitenäste kann bei bestimmten Erkrankungen fokal, segmentär oder diffus vermindert sein.

Zur Beurteilung von Pankreaserkrankungen gehört auch die Darstellung der Gallenwege, die durch Pankreaskopfprozesse eingeengt, verlagert oder verlegt werden können.

Die Kontrastierung des Pankreasgangs gelingt in über 90% und ist auch in über 50% der Fälle nach Billroth-II-Operationen erfolgreich.

Die Komplikationsrate hängt von der Erfahrung des Untersuchers ab und bewegt sich bei Erfahrenen um 2–3%, wobei die Mortalitätsrate zwischen 0,1–0,2% beträgt. Zu den schwersten Komplikationen zählen die Induktion einer akuten Pankreatitis und die Einschleppung einer Infektion in das Pankreasgangsystem mit nachfolgender Sepsis. Eine Hyperamylasämie wird relativ häufig nach einer ERCP beobachtet und lässt sich allein durch Manipulationen an der Papille induzieren. Ansonsten scheint das Ausmaß der Hyperamylasämie mit dem Grad der Kontrastierung zu korrelieren.

Die Inzidenz einer ERCP-induzierten Pankreatitis liegt bei etwa 1%. Patienten mit vorbestehender Pankreaserkrankung sind stärker gefährdet.

CAVE ! Wiederholte Injektionen von Kontrastmittel in den Pankreasgang erhöhen das Risiko einer Pankreatitis.

Klinisch relevante Pankreatitiden treten häufiger auf, wenn eine Pankreasparenchymanfärbung zu erkennen ist oder wenn als Ausdruck einer intensiven Kontrastmittelinjektion radiologisch eine Ausscheidung über die Nieren zu beobachten ist.

Kontrastmittelreaktionen sind seltener als bei intravasalen Applikationen, kommen aber auch vor, da das Kontrastmittel offensichtlich absorbiert wird. Eine weitere Quelle von Komplikationen ist die Verabreichung von Schmerzmitteln und Sedativa.

Die Strahlenexposition ist für den Untersucher und das Assistenzpersonal relativ hoch. Bei 1200 Untersuchungen wurde eine mittlere jährliche Strahlendosis von 16,5 mSv in Kopfhöhe des Untersuchers und von 5,5 mSv in Kopfhöhe der Assistenz berechnet (Selmaier et al. 1994).

Die Bedeutung der ERCP als diagnostisches Verfahren hat mit der Entwicklung der Sonographie und insbesondere der Magnetresonanzcholangiopankreatographie (MRCP) stark abgenommen.

Merke ! Die ERCP ist immer dann indiziert, wenn therapeutische Eingriffe wie Papillotomie, Steinentfernung oder Stentimplantation vorgesehen sind oder spezielle diagnostische Verfahren wie Zytologie, Biopsie, Bestimmung von Tumormarkern oder ein intraduktaler Ultraschall geplant sind.

8.1.5 Ultraschall

Die Sonographie hat sich fraglos zu der bedeutendsten Untersuchungsmethode des Pankreas und der Gallenwege entwickelt, zumal die Methode bis heute zahlreiche technische Verfeinerungen erfahren hat. Insbesondere das „harmonic imaging" und der Einsatz von Ultraschallkontrastmitteln erlauben die Darstellung sehr feiner Gefäße im Pankreas und scheinen beim Nachweis und der Differenzialdiagnostik von Pankreaserkrankungen mit CT und MRT konkurrieren zu können (Kitano et al. 2004).

Der transabdominelle Ultraschall ist nur teilweise von der Kooperation des Patienten abhängig und kann jederzeit schnell und risikofrei durchgeführt werden. Am nüchternen Patienten sind meist alle Abschnitte des Pankreas gut bis ausreichend einsehbar. Wenn es der Patientenhabitus erlaubt, sind für die Untersuchung höherfrequente Schallköpfe (5 MHz) zu bevorzugen, die eine bessere räumliche Auflösung bieten. In der Regel muss man sich aber mit 3,5 MHz begnügen, um das in der Tiefe gelegene Organ ausreichend beurteilen zu können. Gelegentlich stören Gas im Magen und Dickdarm die Einsehbarkeit erheblich. In diesem Fall kann nach Trinken von ausreichend Flüssigkeit oder durch eine Untersuchung im Stehen eine bessere Sicht auf das Organ erreicht werden. Insbesondere bei Kindern und schlanken Individuen lässt sich der Pankreasschwanz über die Milz als Schallfenster sehr gut darstellen (Abb. 8.4).

Die Kriterien, nach denen das Pankreas beurteilt wird, sind *Größe*, *Form* und *Echostruktur*. Form und Größe variieren in beträchtlichem Maß. Das gesunde Pankreas ist meist homogen echoarm und zeigt drüsig gelappte Konturen (Abb. 8.5). Mit zunehmender Verfettung gewinnt das Parenchym an Echodichte, ohne dass dies mit einer Funktionseinbuße einhergehen muss. Bisweilen kann sich der Processus uncinatus aufgrund eines verminderten Fettgehalts echoärmer als das Restpankreas darstellen, was gelegentlich zu Verwechslungen mit entzündlichen oder tumorösen Veränderungen Anlass geben kann (Abb. 8.6 a, b).

Der *Pankreasgang* kann in den meisten Fällen im Bereich von Kopf und Korpus identifiziert werden und sollte bei Gesunden die Weite von 2 mm nicht überschreiten. Mit Hilfe einer Stimulation mit Sekre-

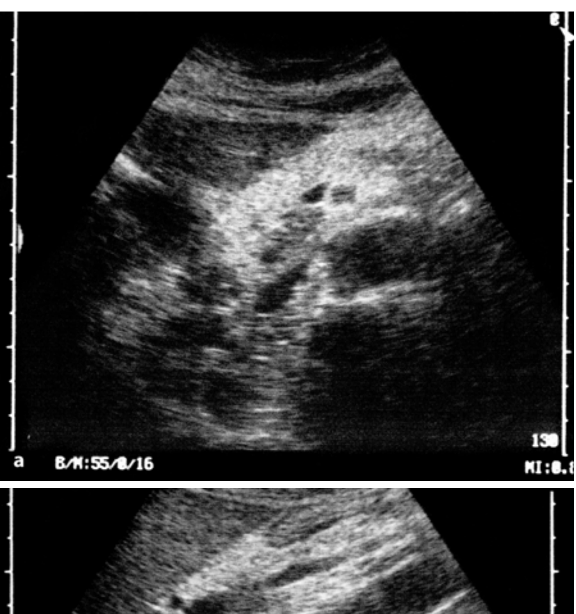
Abb. 8.4. Sonographischer Blick auf den Pankreasschwanz entlang der Milzvene

Abb. 8.5. Normales Pankreas im Ultraschall (Leitlinie Milzvene bis zum Konfluens)

tin kann die Darstellung des Pankreasgangs verbessert werden, da dadurch die Flüssigkeitssekretion des Pankreas angeregt und der Papillentonus gesteigert wird. Jedoch hat sich dieses Manöver allein aus Kostengründen nicht breit durchgesetzt.

Die umgebenden arteriellen und venösen Gefäße des Pankreas sind wichtige Landmarken, die zur Orientierung dienen und bei entzündlichen und tumorösen Prozessen in Mitleidenschaft gezogen werden können und daher besondere Beachtung verdienen.

Mit Hilfe des Ultraschalls werden die meisten interventionellen Eingriffe am Pankreas, wie Punktionen und Drainagen durchgeführt. Prinzipiell kann unter sonographischer Sicht auch ein erweiterter Pankreasgang punktiert und mit Kontrastmittel gefüllt werden.



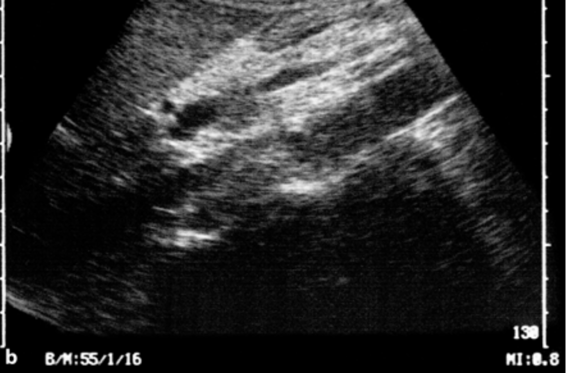


Abb. 8.6 a, b. Fettärmerer Processus uncinatus im Ultraschall im **a** Transversalschnitt und **b** Längsschnitt

8.1.6 Endoskopischer Ultraschall (EUS)

Der EUS hat sich in vielen gastroenterologischen Zentren zu einem wichtigen diagnostischen Instrument entwickelt, mit dem hochauflösende Aufnahmen des Pankreas angefertigt und gezielte Punktionen durchgeführt werden können.

Die hohe Auflösung findet ihren Niederschlag in der Beobachtung, dass mit dieser Methode bei gesunden Personen in mehr als der Hälfte der Untersuchungen eine unterschiedliche Echodichte zwischen der ventralen und der dorsalen Pankreasanlage beobachtet werden kann. Daher wird das Verfahren auch zum Nachweis früher Veränderungen bei chronischer Pankreatitis eingesetzt, wobei hier aber die Gefahr einer Überdiagnose besteht.

Der EUS bietet eine hohe Treffsicherheit in der Diagnostik und im Staging gastroenterologischer Tumoren und konzentriert sich bei der Bauchspeicheldrüse auf die Abklärung von Neoplasien der Ampulle und des Pankreas einschließlich der endokri-

nen und zystischen Tumoren. Wegen der begrenzten Eindringtiefe ist im Tumorstaging nur eine Aussage über die lokale Tumorausdehnung und den lokalen Lymphknotenbefall möglich.

8.1.7
Intraduktaler Ultraschall

Mit Hilfe miniaturisierter Ultraschallköpfe können Gallenwege und Pankreasgang intraduktal sonographisch betrachtet werden. Diese Technik ist zwar aufwändig und kostspielig, die Ultraschallfrequenzen, die mit diesen Modifikationen erreicht werden (12,5–30 MHz), ermöglichen aber ein sehr hohes Auflösungsvermögen. Dieses wird allerdings mit dem Nachteil einer sehr begrenzten Untersuchungstiefe erkauft.

8.1.8
Spiral-Computertomographie

Die Spiral-CT und insbesondere die neuentwickelten Multidetektor- (MD-) Geräte haben am Pankreas zu einer verbesserten Diagnostik geführt, da vor allem die Aufnahme in speziellen Kontrastierungsphasen präziser planbar ist. Abhängig von der verfügbaren Technologie und der klinischen Fragestellung können differenzierte Untersuchungsprotokolle entworfen werden, die die räumliche Auflösung, die Kontrastierungsphase und evtl. auch mehrere Kontrastierungsphasen variieren.

Ein weiterer Vorteil der MD-Technologie ergibt sich aus der Möglichkeit, die Bilddaten in verschiedenen Ebenen zu rekonstruieren, sodass topographische Übersichten möglich werden, die vor allem für den Chirurgen sehr hilfreich sind. Besonders eindrucksvoll sind Rekonstruktionen (perpendikuläre Rekonstruktionen und „slab viewing") entlang von Gefäßen oder Gangstrukturen (Abb. 8.7), die bei Tumoren die Infiltration von Gefäßen besser zeigen

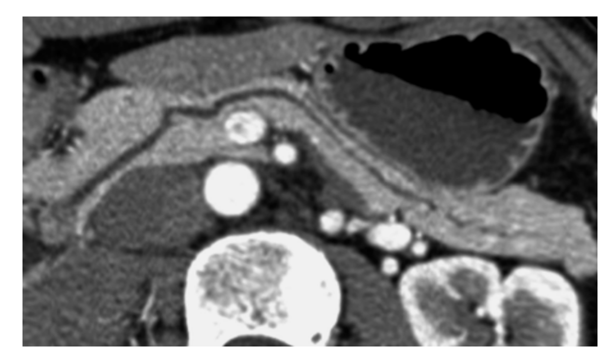


Abb. 8.7. Rekonstruktion der gesamten Bauchspeicheldrüse entlang des Pankreashauptgangs

oder bei bestimmten zystischen Tumoren die Verbindung zum Pankreasgang detailliert abbilden.

Entscheidend für eine qualitative Untersuchung ist, dass der Patient unmittelbar vor der Untersuchung reichlich Wasser trinkt, um Magen und Duodenum gut vom Pankreas abgrenzen zu können bzw. um eine entzündliche oder tumoröse Infiltration eindeutig erkennen zu können. Eine zusätzliche intravenöse Gabe von N-Butylhyosciamin (Buscopan) ist hilfreich, das Duodenum aufzuweiten, da kollabierte Duodenumabschnitte nur schwer vom Pankreasparenchym abgegrenzt werden können.

Hohe räumliche Auflösung mit Darstellung der Gangstrukturen, die Fähigkeit, sehr schnell angiographieähnliche Rekonstruktionen der arteriellen und venösen Gefäße anfertigen zu können und die Möglichkeit, Leber und Lunge in einem Untersuchungsgang zu erfassen, prädestiniert dieses Verfahren zur Diagnostik und zum Staging von Tumoren. Ohne weitere Untersuchungen können entscheidende Aussagen zur Resektabilität gemacht werden.

Das Untersuchungsdesign wird einerseits von der klinischen Fragestellung, andererseits ganz entscheidend von den technischen Möglichkeiten bestimmt, die im Wesentlichen von der Zahl der Detektoren der modernen CT-Geräte abhängig sind (Tabelle 8.1).

Tabelle 8.1. Untersuchungsprotokoll bei MDCT

	4 Detektoren	16 und mehr Detektoren
Parenchymatöse Phase		
Kollimation	4×1 mm	16×0,75 mm
Schichtdicke	1,25 mm	0,75 mm
Inkrement	1 mm	0,7 mm
Portalvenöse KM-Phase		
Kollimation	4×2,5 mm	16×0,75 mm
Schichtdicke	3 mm	0,75 mm
Inkrement	2,5 mm	0,7 mm
Kontrastmittelmenge	100–150 ml	80–120 ml
Injektionsrate	3–4 ml/s	3–5 ml/s
Kontrastmittelkonzentration	300–370	370–400

Abb. 8.8 a–c. Kontrastphasen in der CT. **a** Arterielle Phase, **b** parenchymatöse Phase und **c** portalvenöse Phase

Während die Kontrastmittelmenge mit neuer MD-Technologie gesenkt werden kann, ist es vorteilhaft, die Kontrastmittelkonzentration anzuheben (Fenchel et al. 2004). In der Regel wird ein Kontrastmittelfluss von 3–4 ml/s empfohlen.

Mit der technischen Verfeinerung entwickelte sich eine anhaltende Diskussion darüber, wie viele Kontrastphasen für die Beurteilung von Pankreaserkrankungen notwendig sind und welche Phase eine optimale Differenzierung zwischen normalem und erkranktem Pankreasgewebe erlaubt.

Die so genannte *arterielle Phase* (20–25 s nach Beginn der Kontrastmittelinjektion) kommt häufig zu früh, um eine ausreichende Differenzierung zwischen gesundem und krankem Parenchym zu erhalten und wird überwiegend dann empfohlen, wenn nach endokrinen Tumoren gesucht wird oder angiographische Rekonstruktionen gefragt sind (Abb. 8.8 a).

Den höchsten Kontrastunterschied zwischen normalem und pathologischem Pankreasgewebe findet man in der so genannten *pankreatischen Phase* (30–70 s nach Beginn der Kontrastmittelinjektion, Maximum nach 40 s), abhängig von der Kontrastmittelmenge und von der Flussgeschwindigkeit: je größer das Volumen, desto länger dauert diese Phase und je höher die Flussrate, desto intensiver ist die Kontrastanreicherung (Abb. 8.8 b).

In der *portalvenösen Phase* (Maximum nach 60–90 s) findet sich eine optimale Kontrastierung der Pfortader und der Mesenterialvenen (Abb. 8.8 c). Darüber hinaus ist diese Phase am besten geeignet, um hypovaskuläre Metastasen der Leber zu entdecken.

8.1.9 Magnetresonanztomographie

Die MRT erfreut sich zunehmender Beliebtheit bei der Diagnostik von Pankreaserkrankungen und besitzt bei bestimmten Erkrankungen wie den zystischen Tumoren deutliche Vorteile. Da neben der Schnittbilddiagnostik eine MRCP durchgeführt werden kann und schließlich auch angiographische Sequenzen angeschlossen werden können, ist eine abgerundete Diagnostik möglich, die sich insbesondere auch bei der Diagnostik und dem Staging von Tumoren anbietet. Technische Innovationen wie „Phased-array-Spulen" haben zu einer Verbesserung des Signal-zu-Rausch-Verhältnisses und der räumlichen Auflösung geführt und ermöglichen die Abbildung des oberen Abdomens mit schnelleren T1- und T2-gewichteten Sequenzen in Atemstillstand.

Um die Abgrenzung des Organs zu den umgebenden Darmschlingen und zum Magen zu verbessern, wird wie bei der CT vor der Untersuchung reichlich Wasser oral verabreicht. Andere positive und negative Kontrastmittel sind zwar wiederholt in der wissenschaftlichen Literatur angepriesen worden, haben sich aber nicht breit durchsetzen können.

Für die Darstellung des Parenchyms werden unterschiedliche T1- und T2-gewichtete Sequenzen in axialer und koronarer Schnittführung angewandt.

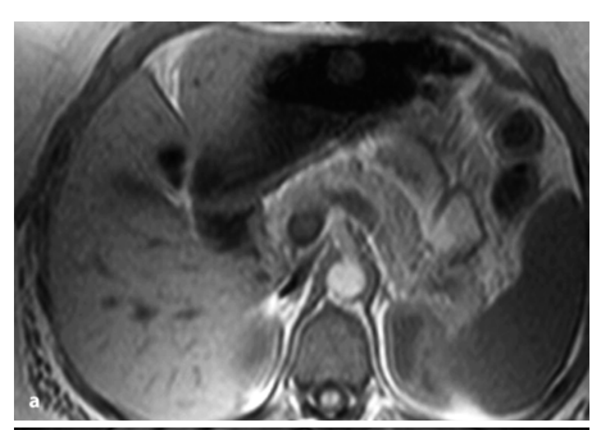
Die T1-gewichteten Sequenzen umfassen Turbo-Spinecho- (TSE-)Sequenzen mit Fettunterdrückung oder Gradientenecho- (GRE-)Sequenzen in Atemstillstand. Die Fettunterdrückung verbessert die Darstellung von Organen, die wie das Pankreas von Fett umgeben sind und einen hohen Proteingehalt haben. Zudem werden Bewegungsartefakte reduziert und „Chemical-shift-Artefakte", die am Fett-Wasser-Übergang entstehen, vermindert. Fettsupprimierte, T1-gewichtete Aufnahmen eignen sich besonders zum Nachweis subtiler fokaler und diffuser Pankreasveränderungen und sind umgekehrt in der Lage, Pankreaserkrankungen auszuschließen.

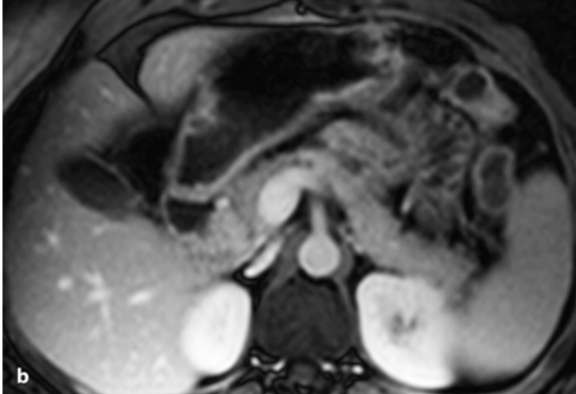
Auf T1-gewichteten Sequenzen zeigt das normale Pankreas eine mittlere Signalintensität, die höher ist als die Signalintensität von Leber oder Milz (Abb. 8.9 a). Dies wird auf den hohen Anteil an Proteinen im Drüsengewebe, auf das stark ausgebildete retikuloendotheliale System (RES) und die hohe Konzentration an paramagnetischen Ionen wie Mangan zurückgeführt. Selbst bei starker Verfettung des Organs bleibt diese hohe Signalintensität erhalten. In höherem Alter nimmt die Signalintensität durch zunehmende Fibrosierung der Drüse allmählich ab. Bei Tumoren, Pankreatitis und Atrophie ist die Signalintensität vermindert.

In der Regel wird bei der Diagnostik von Pankreaserkrankungen intravenöses Kontrastmittel benötigt, das über MR-kompatible Hochleistungsinjektoren gegeben werden sollte (Abb. 8.9 b). Dynamische Gadolinium-verstärkte Sequenzen in verschiedenen Perfusionsphasen verbessern den Nachweis und die Charakterisierung von Pankreasläsionen <1 cm Durchmesser. Zusätzlich erlauben sie die Beurteilung einer vaskulären Beteiligung von Pankreastumoren und ermöglichen den Nachweis und die Charakterisierung von evtl. gleichzeitig vorhandenen Leberherden.

Die T2-gewichteten Sequenzen werden atemgetriggert oder in Atemstillstand in Dünnschnitttechnik mit kurzen und langen Echozeiten gefahren und ebenfalls in axialer und koronarer Schnittführung akquiriert. Da auf diesen Sequenzen Gallengänge und Pankreasgang abgebildet sind, dienen sie auch als Leitlinien für die MRCP (Abb. 8.9 c).

Bei Verwendung Mangan-haltiger Kontrastmittel, die ursprünglich als hepatobiliäre Kontrastmittel konzipiert waren, wird ein signifikanter Signalanstieg im gesunden Pankreasparenchym beobachtet (Abb. 8.10 a, b). Während mit den Mangan-Verbindungen dynamische Untersuchungen nicht möglich waren, erlauben neuere hepatobiliäre Kontrastmittel auf Gadolinium-Basis zum einen eine dynamische Untersuchung von Pankreas und Leber und gestatten zum anderen in späteren Phasen eine T1-gewichtete Darstellung der Gallenwege und der Gallenblase. Die anfänglich an die Mangan-Verbindungen geknüpfte Hoffnung, besser zwischen Pankreaskarzinomen und chronischer Pankreatitis differenzieren zu können, hat sich aber nicht erfüllt, da in beiden Fällen eine verminderte Anreicherung resultiert (Rieber et al. 2000). Andererseits können bestimmte Tumoren wie das Azinuszellkarzinom dieses Kontrastmittel anreichern.





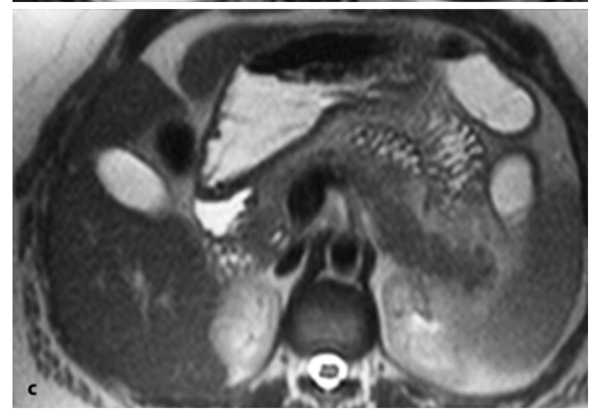
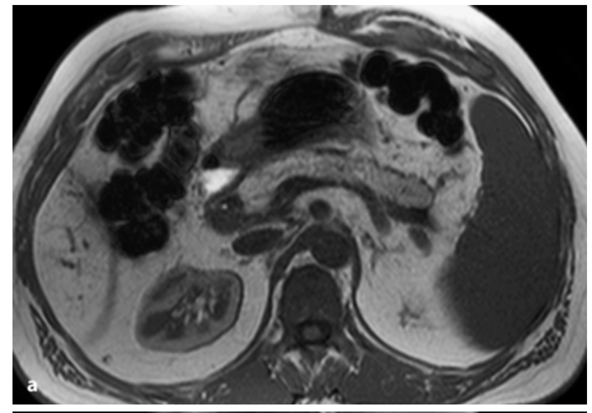


Abb. 8.9 a–c. Unauffälliges Pankreas. T1-gewichtet **a** nativ, **b** nach i. v. Gabe von Gadolinium und **c** T2-gewichtet



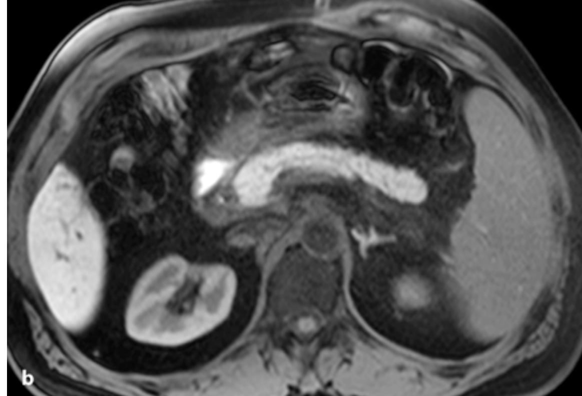


Abb. 8.10 a, b. Normales Pankreas. **a** Nativ und **b** nach Gabe von Mangan-DPDP

8.1.10 Magnetresonanzcholangiopankreatographie (MRCP)

Eine umfassende Diagnostik von Pankreaserkrankungen schließt die Darstellung von Gallengang und Pankreasgang mit ein. Dies ist mittels einer MRCP rasch und mit ausreichender Qualität möglich. Viele Studien haben gezeigt, dass die MRCP der ERCP im Nachweis von duktalen Veränderungen am Pankreas und bei extrapankreatischen Veränderungen der Gallenwege ebenbürtig ist. Die Untersuchung kann ohne Probleme bei Stenosen im Magen und Duodenum, bei großen Duodenaldivertikeln und nach Operationen am Magen sowie nach biliodigestiven Anastomosen durchgeführt werden, wenn die ERCP unmöglich oder mit einer sehr hohen Misserfolgsrate belastet ist.

Die MRCP basiert auf sehr stark T2-gewichteten Sequenzen, die stehende oder sehr langsam fließende Flüssigkeit signalintensiv abbilden. Ideal sind sehr schnelle Sequenzen, die aber den Nachteil einer schlechteren räumlichen Auflösung mit sich bringen. In der Regel werden „Single-slice-“ und „Multi-slice-Techniken“ kombiniert, da sie sich sehr gut ergänzen.

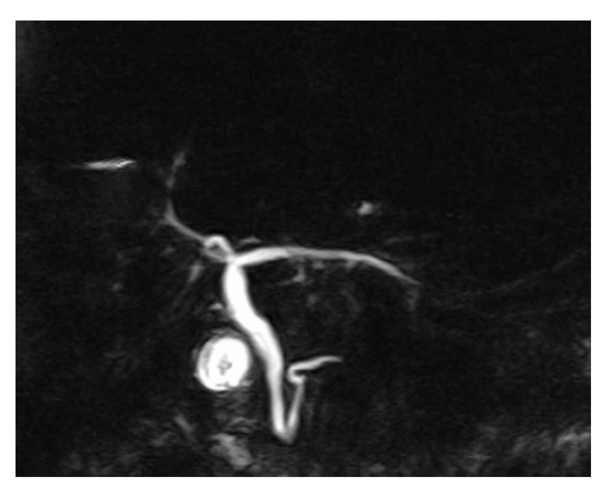


Abb. 8.11. Abbruch des Pankreasgangs bei duktalem Adenokarzinom (MRCP in RARE-Technik)

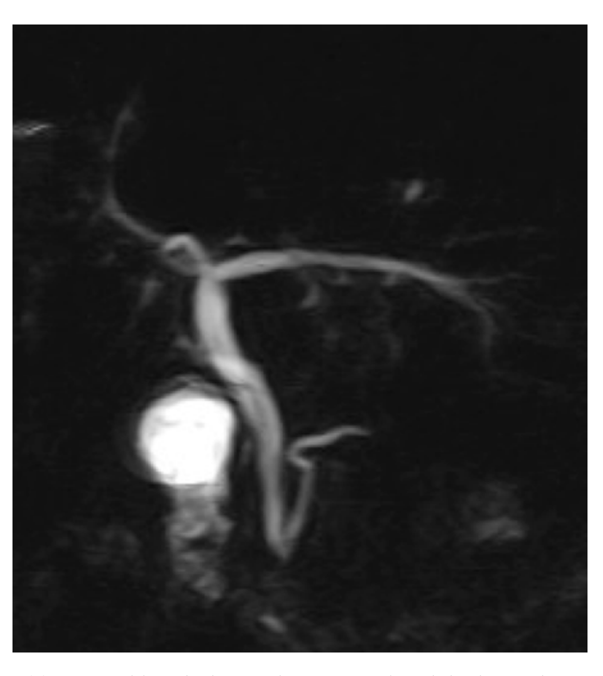


Abb. 8.12. Abbruch des Pankreasgangs bei duktalem Adenokarzinom (MRCP in HASTE-Technik)

Single-slice-Aufnahmen werden in kurzen Atemanhaltephasen in dicken Schichten (20–50 mm) akquiriert, bei denen Bewegungsartefakte durch Peristaltik und Atmung praktisch zu vernachlässigen sind. Eine zusätzliche Fettunterdrückung erhöht den Kontrast zwischen Gangstrukturen und dem Hintergrund, sodass ohne spezielle Nachbearbeitung Aufnahmen erzielt werden, die sehr stark den ERCP-Aufnahmen ähneln (Abb. 8.11).

Ein wesentlicher Vorteil dieser Technik ist die kurze Akquisitionszeit, die eine dynamische Beurteilung ermöglicht. Diese wird bei der Diagnostik von Dysfunktionen des Papillensphinkters und bei der Beurteilung der Sekretionsleistung des Pankreas nach intravenöser Gabe von Sekretin eingesetzt. Der Nachteil dieser Technik liegt darin, dass die Darstellung der Gangstrukturen durch andere flüssigkeitsgefüllte Strukturen und durch Aszites störend überlagert sein kann. Um derlei Artefakte aus dem Magen oder Duodenum zu reduzieren, müssen die Patienten nüchtern sein oder kurz vor der Untersuchung eisenoxidhaltige Kontrastmittel zu sich nehmen, die Magen- und Duodenalsaft für die Bildgebung gleichsam neutralisieren.

Bei *Multi-slice-Techniken* werden in der Regel Serien von 3–5 mm dicken Schichten in einer kürzeren Echozeit als bei den Single-slice-Techniken (100–300 ms) angefertigt (Abb. 8.12). Dabei können neben den signalreichen Flüssigkeiten auch periduktale Strukturen noch erkannt werden, was insbesondere bei maligner Obstruktion von Bedeutung ist. Dies ist hilfreich, wenn bei der Single-slice-Technik Artefakte durch Flüssigkeitsüberlagerungen die Diagnostik stören. Da die Schnitte in weniger als einer Sekunde akquiriert werden, entstehen keine Artefakte durch Bewegungen. Zudem ist die Bildqualität weniger durch Chemical-shift- oder Suszeptibilitäts-Artefakte beeinträchtigt.

Sekretinstimulierte dynamische MRCP

Die intravenöse Gabe von Sekretin (1 ml/10 kg Körpergewicht) führt zu einer Stimulation der Wasser- und Bikarbonatsekretion und dadurch zu einer besseren Füllung der Pankreasgänge, die durch eine anfängliche, etwa 5 min anhaltende Kontraktion des Papillensphinkters noch gesteigert wird. Durch diese endogene „Kontrastierung" lässt sich zumindest der Pankreashauptgang klarer abgrenzen, und bisweilen sind auch die Seitenäste im Pankreaskopfabschnitt darstellbar. Dabei ist darauf zu achten, dass bei guter zeitlicher Auflösung Duodenum und der Pankreasgang in der gesamten Länge abgebildet sind. Eine gute Indikation ist insbesondere der Nachweis eines Pancreas divisum und anderer Gangvariationen.

Daneben erlaubt diese Methode eine dynamische Untersuchung des Pankreas (Abb. 8.13 a–c), um die Sekretionsleistung des Organs semiquantitativ abschätzen und damit Aussagen zur exokrinen Funktion machen zu können (Cappeliez et al. 2000).

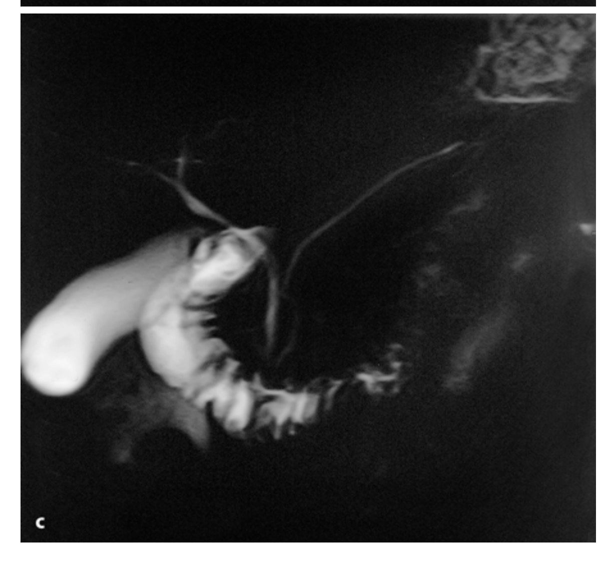


Abb. 8.13 a–c. MRCP **a** vor und **b,c** nach i. v. Sekretingabe

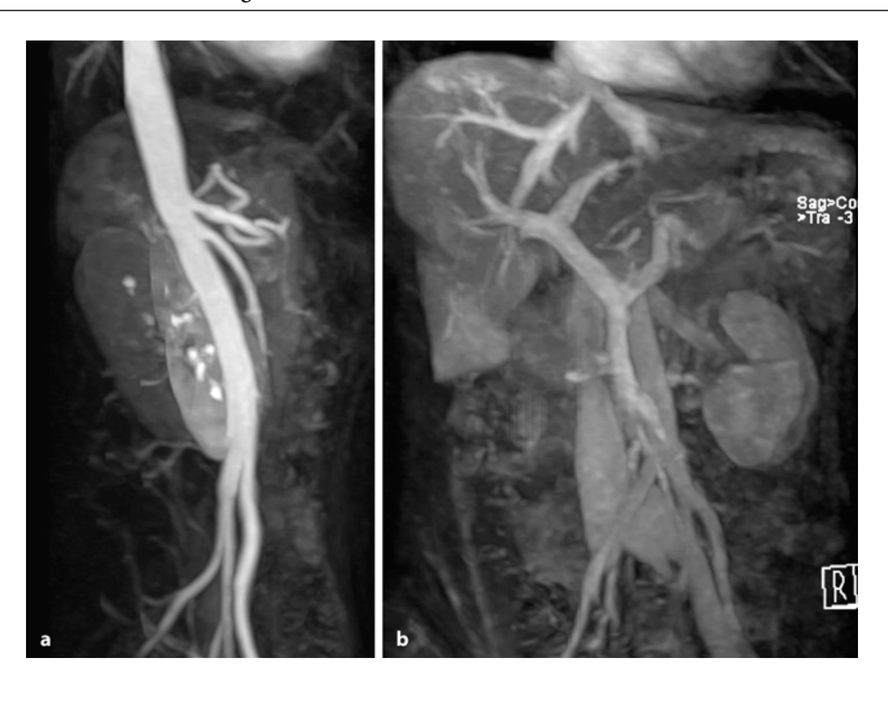


Abb. 8.14 a, b. MR-Angiographie **a** des Truncus coeliacus und der A. mesenterica superior und **b** der großen Venen

8.1.11 Magnetresonanzangiographie

Für die Frage einer Beteiligung der arteriellen und venösen Gefäße bei Pankreastumoren werden die dynamischen Sequenzen nach intravenöser Gabe von Gadolinium herangezogen (Abb. 8.14 a, b). Zusätzlich kann nach Gadolinium-Gabe eine 3D-GRE-Sequenz verwandt werden, um die Gefäßsituation zu eruieren. Eine neuartige Variante dieser Technik ist die VIBE-Sequenz („volume interpolated breath-hold examination"), die mit einer hohen Auflösung aufwartet und sich für die hepatobiliäre Bildgebung bewährt hat (Rofsky et al. 1999).

8.1.12 Methodenvergleich

Ultraschall und endoskopischer Ultraschall

Von Internisten werden der transabdominelle Ultraschall und die EUS für die Diagnostik von Pankreaserkrankungen stark in den Vordergrund geschoben. Zweifelsohne ist die transabdominelle Sonographie eine hervorragende Suchmethode, um eine Pathologie des Pankreas zu entdecken. Daneben eignet sich dieses Verfahren bei vielen Erkrankungen zur Verlaufskontrolle. Sind schwerwiegende therapeutische Konsequenzen abzusehen, wird in der Regel der EUS eingesetzt.

Spiral-Computertomographie

Im Gegensatz zum Ultraschall ist die CT eine vom Untersucher unabhängige und objektive Methode, um Erkrankungen des Pankreas zu entdecken und zu charakterisieren. Insbesondere mit modernen MD-CTs wird eine Untersuchung in sehr kurzer Zeit und mit sehr hoher Auflösung durchgeführt, und es sind fast beliebige Rekonstruktionen ohne großen Zeitaufwand möglich, die eine sehr übersichtliche topographische Abbildung liefern. Überdies werden begleitende Veränderungen an der Lunge, der Leber, den umgebenden Darmschlingen, den arteriellen und venösen Gefäßen und den Lymphknoten mit hoher Auflösung sichtbar.

Magnetresonanztomographie

In der Regel ist die MRT nicht die primäre Methode, um Erkrankungen des Pankreas zu diagnostizieren. Dies ist überwiegend durch die relativ lange Untersuchungszeit, die geringere Verfügbarkeit und die im Vergleich zur CT relativ hohen Kosten der Methode bedingt. Im Vergleich zu neueren CT-Technologien bietet die MRT eine schlechtere Auflösung, und die bisher angeführten Vorteile der multiplanaren Darstellungen werden in mindestens ebenbürtigem Maß von der MD-CT geleistet.

Dennoch ergeben sich einige Indikationen für die MRT:

- ungenügende oder fragliche CT-Untersuchungen, wenn eine hohe Wahrscheinlichkeit einer Pankreaserkrankung besteht,

- Kontraindikationen für jodhaltige Kontrastmittel,
- wenn eine Strahlenexposition auf alle Fälle vermieden werden soll (Schwangerschaft, Kinder).

Besondere Stärken ergeben sich für die MRT im Vergleich zu anderen Schnittbildverfahren:

- Nachweis kleiner endokriner Tumoren,
- Charakterisierung von fraglichen Parenchyminhomogenitäten im Ultraschall oder in der CT (Fettverteilungsstörungen),
- zystische Raumforderungen des Pankreas.

8.2 Anatomie und Funktion

8.2.1 Pankreasparenchym

Die Bauchspeicheldrüse ist ein Organ, das exokrine und endokrine Funktionen erfüllt.

- Das *exokrine Organ* spielt in der Verdauung und Absorption von Speisen eine wichtige Rolle und entfaltet seine Wirkung über die Sekretion von digestiven Enzymen und Bikarbonat ins Duodenum.
- Das *endokrine Pankreas* schüttet Hormone aus, die den Metabolismus und die Verteilung der Abbauprodukte der Nahrung im Körper regulieren.

Diese Kombination aus exokriner und endokriner Leistung macht die Drüse zu einem entscheidenden Organ in der Assimilation der Nahrung.

Die Drüse ist durch Bindegewebe in Läppchen unterteilt und von einer zarten Bindegewebekapsel umhüllt. Im Parenchym von Korpus und Cauda und nur ganz vereinzelt im Pankreaskopf finden sich verstreute endokrine Zellansammlungen (Langerhans-Inseln) mit einem Durchmesser zwischen 75–500 µm, die in ihrer Gesamtheit das *Inselorgan* darstellen und insgesamt etwa 1–2% des Organvolumens ausmachen.

Das Organ wird in Kopf, Korpus und Cauda eingeteilt.

- Der relativ platte *Pankreaskopf* wird vom duodenalen „C“ eingefasst und reicht nach links bis zur V. mesenterica superior und deren Mündung in die Pfortader. Der Processus uncinatus geht als hakenförmiger Fortsatz vom Pankreaskopf aus und reicht in der Regel bis hinter die V. mesenterica superior.

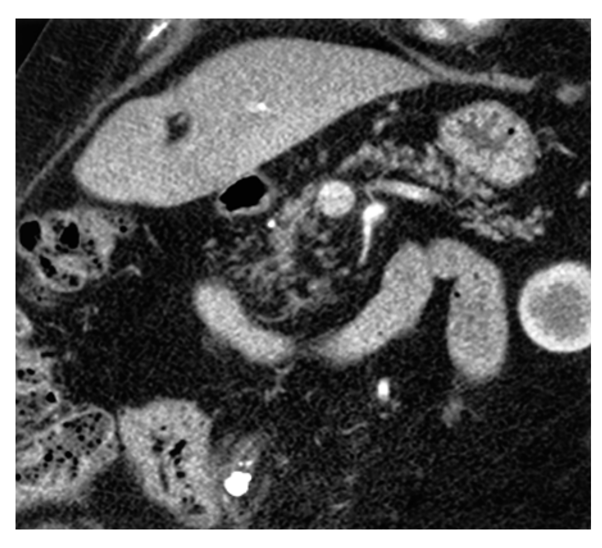


Abb. 8.15. Lipomatose in der CT mit nur noch spärlicher Drüsenstruktur

- Der eher dreieckige *Pankreaskorpus* schließt sich in Höhe der Mesenterialgefäße an den Pankreaskopf an, lagert sich um die obere Lumbalwirbelsäule und hat keine eindeutige Grenze zum Pankreasschwanz.
- Als *Pankreascauda* wird der Teil der Drüse bezeichnet, welcher ventral vom vorderen Blatt des Lig. phrenicosplenicum und der Milz bedeckt ist. Mit seinem linken Ende stößt der intraperitoneale Teil des Pankreasschwanzes an den Milzhilus.

Größe, Form, Struktur und Lage des Pankreas sind sehr variantenreich. Am häufigsten wird ein S-förmiges Organ gefunden, das schräg nach links zum Milzhilus ansteigt. Die Größe des Pankreas wird am entnommenen Präparat mit 14,5–23 cm und bei der Auswertung von Röntgenbildern mit 14–27 cm angegeben. Die Parenchymdicke (sagittaler Durchmesser) beträgt 2–3 cm im Pankreaskopf, 1,5–2,5 cm im Korpus und 1–2 cm in der Cauda.

Im Verlauf des Alters wird eine zunehmende Lipomatose des Pankreas beobachtet, die besonders bei adipösen Patienten sehr ausgeprägt sein kann, aber nicht mit einem Funktionsverlust korreliert (Abb. 8.15). In der ventralen Pankreasanlage (im Wesentlichen Processus uncinatus) findet sich weniger interlobäres Fett, sodass dieser Organabschnitt insbesondere im transabdominellen und endoskopischen Ultraschall weniger fetthaltig wirken kann, was bisweilen einen Tumor vortäuscht (vgl. Abb. 8.6 a, b).

Abb. 8.16. ERCP. Pankreasgang mit Ductus Santorini

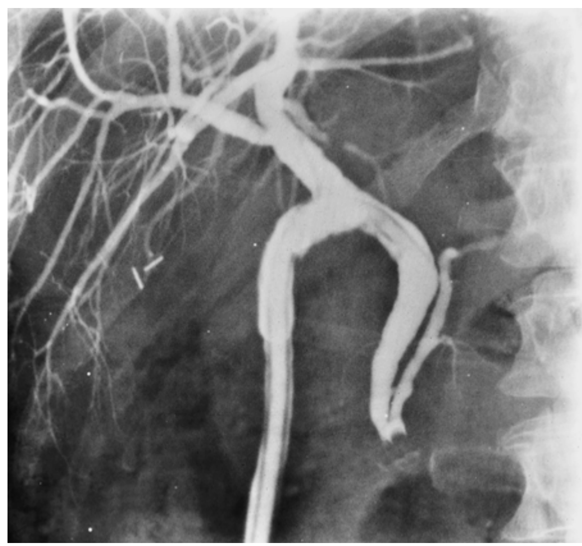


Abb. 8.17. ERCP. Kurze gemeinsame Endstrecke (KM-Füllung über eine T-Drainage)

8.2.2
Pankreasgang und Gallengang

In der Regel hat das Pankreas 2 Ausführungsgänge:

- den Pankreashauptgang oder Ductus pancreaticus major (Ductus Wirsungianus) und
- den Ductus pancreaticus minor (Ductus Santorini),

die üblicherweise im Pankreaskopf miteinander kommunizieren (Abb. 8.16). Der Pankreashauptgang drainiert das Sekret von Cauda, Korpus und kaudalem Abschnitt des Pankreaskopfes über die Papilla major in das Duodenum. Der Ductus Santorini leitet das Sekret in etwa 60 % aus dem kranioventralen Abschnitt des Pankreaskopfes über die Papilla minor in das Duodenum, in etwa 30 % wird das Sekret über den Pankreashauptgang geleitet.

Das Kaliber des Pankreasgangs wird im Pankreaskopf mit 2,1–4,8 mm angegeben, wobei der Durchmesser in höherem Alter zunimmt. Im Korpusbereich werden 2–4 mm (mittleres Kaliber 3 mm) und in der Cauda 0,9–2,4 mm (mittleres Kaliber 1,7–2 mm) angegeben.

Der Gallengang nähert sich dem Pankreaskopf, nachdem er dorsal den ersten Abschnitt des Duodenums passiert hat. Eingebettet am oder im hinteren Abschnitt des Pankreaskopfes verläuft er nach kaudal, um mit dem Pankreasgang zusammenzulaufen und über eine gemeinsame Endstrecke in der Papille zu münden (Abb. 8.17). In einigen Fällen münden beide Gänge getrennt in der Papille (Abb. 8.18). Wegen der engen topographischen Beziehungen wird der distale Gang bei entzündlichen oder tumorösen Erkrankungen des Pankreaskopfes früh in das pathologische Geschehen involviert.

Abb. 8.18. ERCP. Getrennte Mündung von Gallengang und Pankreasgang in der Papille

Abb. 8.19. Angiographisches Bild des Pankreaskopfes mit pankreatikoduodenalen Arkaden aus der A. gastroduodenalis

8.2.3 Gefäßversorgung

Das Pankreas verfügt wegen seiner exokrinen und endokrinen Funktion über eine sehr reiche Blutversorgung, die aus dem Stromgebiet des Truncus coeliacus und der A. mesenterica superior kommt. Zwischen beiden Gefäßsystemen bestehen reichliche Anastomosen, und die Gefäßversorgung ist insgesamt sehr variantenreich (Abb. 8.19).

Die Venen von Korpus und Cauda des Pankreas drainieren das Blut in Richtung Pfortader in die V. lienalis und die Vv. mesentericae. Das Blut aus dem Pankreaskopf findet über die ventrale Venenarkade (Vv. pancreaticoduodenales) Anschluss an die V. gastropancreatica und schließlich an die V. mesenterica superior.

Die Lymphe des Pankreasparenchyms fließt aus den perilobulären Lymphgeflechten zu den regionären Lymphknoten an Vorder- und Rückseite sowie Oberrand und Unterrand des Pankreas. Insgesamt ist das Lymphabflussgebiet des Pankreas sehr komplex, was dazu führt, dass z. B. beim Pankreaskarzinom der Lymphknotenbefall mit den derzeit verwendeten Methoden nur unzureichend erfasst wird.

8.2.4 Nervenversorgung

Das Pankreas erhält die sympathische Innervation über den N. splanchnicus und die parasympathische Innervation über den N. vagus. In den sympathischen Nerven wird der Schmerz übermittelt. Sie durchqueren die Zwerchfellschenkel und laufen auf den Plexus coeliacus zu, der den Truncus coeliacus umgreift. Die chemische Verödung des Ganglion coeliacum unterbricht die afferenten Schmerzfasern des sympathischen und parasympathischen Systems.

8.3 Normvarianten, Entwicklungsanomalien und angeborene Erkrankungen des Pankreas

Form, Größe und Struktur des Pankreas sind sehr variationsreich. Auch der Verlauf und die Aufzweigungen des Pankreasgangsystems sind sehr vielfältig. Mit Ausnahme des Pancreas divisum und des Pancreas anulare sind diese Variationen in der Regel klinisch irrelevant.

8.3.1 Entwicklungsanomalien

Das Pankreas entsteht aus 2 gegenüberliegenden Anlagen, der ventralen und der dorsalen Anlage, die sich im Verlauf der Entwicklung nähern und miteinander verschmelzen (Abb. 8.20). Die Aufteilung des Pankreaskopfes in 2 Lappen lässt sich bisweilen an einer Bindegewebespalte erkennen, die vom Duodenum bis zur Vereinigung der beiden Anlagen reicht. In dieser Fusionslinie sind die meisten iuxtapapillären Divertikel lokalisiert.

Merke ! Störungen in der Rotation des Organs führen zum Pancreas anulare, Störungen in der Fusion zum Pancreas divisum.

Pancreas divisum

Das Pancreas divisum ist die häufigste Anomalie des Pankreas, die in einer Frequenz von 1–7% in der ERCP gefunden wird. Bei Patienten, die wegen einer Pankreaserkrankung einer ERCP unterzogen werden, findet sich diese Anomalie häufiger, was als Hinweis für eine klinische Relevanz gewertet werden kann (Morgan et al. 1999).

Bleibt die Verschmelzung der ventralen und dorsalen Pankreasanlage aus, entsteht die eigentümliche Situation, dass das große dorsale Pankreas über die Minorpapille drainiert wird, während das kleine ventrale Pankreas zusammen mit dem Gallengang über die große Papille drainiert wird (Abb. 8.21). Neben einer kompletten Trennung beider Gangsysteme findet sich bisweilen eine inkomplette Fusion, bei der beide Anlagen über einen dünnen Seitenast verbunden sind (Abb. 8.22).

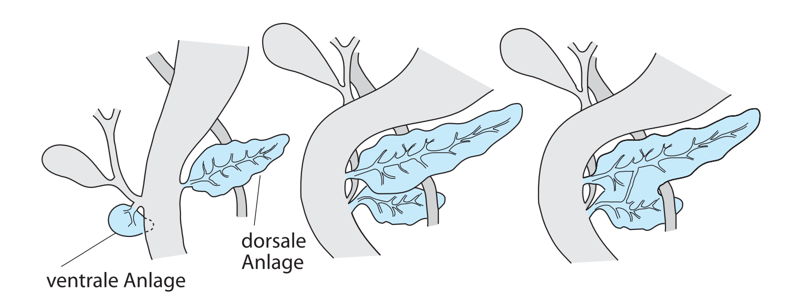


Abb. 8.20. Schemazeichnung Entwicklungsgeschichte des Pankreas. Die ventrale Pankreasanlage rotiert dorsal um den Darm und vereinigt sich mit der dorsalen Anlage. Das ventrale Pankreas bildet den Processus uncinatus und Teile des Pankreaskopfes

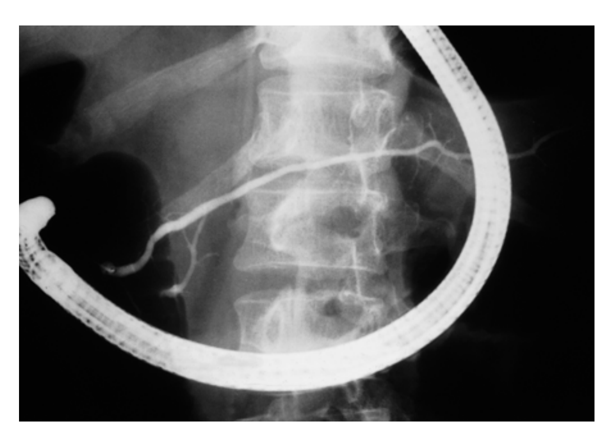


Abb. 8.21. ERCP. Pancreas divisum. Der große Gang (dorsales Pankreas) wird über die kleine Papille kontrastiert, der kleine Gang (ventrales Pankreas) wird über die große Papille dargestellt

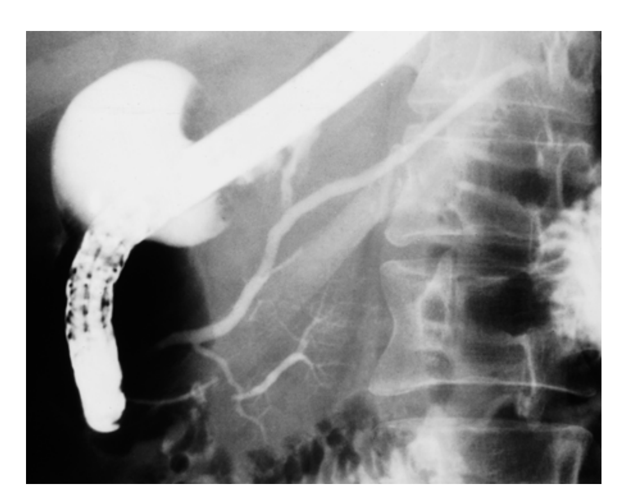


Abb. 8.22. Inkomplettes Pancreas divisum. Bei Kontrastierung über die große Papille füllt sich primär das ventrale Pankreas, das über einen dünnen Seitenast Verbindung zum Hauptgang hat

Die Frage nach der klinischen Bedeutung wird kontrovers diskutiert. Es ist vorstellbar, dass die Minorpapille zu eng ist, um das Pankreassekret des dorsalen Pankreas ausreichend zu drainieren, sodass eine relative Stenose resultiert, die bei übermäßiger Stimulation zu einem Obstruktionsschmerz und schließlich zu rezidivierenden Pankreatitiden führen kann.

Unter klinischen Gesichtspunkten lassen sich mehrere Gruppen unterscheiden:

- Normvariante ohne klinische Relevanz (wahrscheinlich größte Gruppe),
- Patienten mit rezidivierenden Oberbauchbeschwerden,
- Patienten mit erhöhter Empfindlichkeit bezüglich einer Pankreatitis bei Alkoholgenuss,
- Patienten mit rezidivierenden Pankreatitiden, die morphologisch meist auf das dorsale Pankreas beschränkt sind (Morgan et al. 1999).

Um diese Anomalie zu sichern, muss eine ausreichende Gangdarstellung mittels *ERCP*, *MRCP* oder *Dünnschnitt-CT* erfolgen. Bei Kontrastmittelinjektion in die große Papille füllt sich ein kurzer Pankreasgang, der wie eine „Bonsai-Variante" des Organs wirkt.

CAVE ! Bei Unkenntnis droht das Risiko der Überspritzung oder die Gefahr einer Verwechslung mit einem entzündlichen oder tumorösen Gangverschluss (Abb. 8.23).

Der dorsale Gang kann bei der ERCP nur über die Sondierung der Minorpapille dargestellt werden.

Zum Nachweis eines Pancreas divisum ist heute die MRCP vollständig ausreichend (Abb. 8.24), die insbesondere nach intravenöser Sekretingabe die Anomalie zweifelsfrei zeigt (Manfredi et al. 2002). Bei Verwendung hochauflösender MD-CT kann mit Rekonstruktionstechniken (Abb. 8.25 a, b) die fehlende Fusion der beiden Gänge ebenfalls dargestellt werden (Itoh et al. 2003).

Pancreas anulare

Das Pancreas anulare ist eine sehr seltene Missbildung, bei der ein vom Pankreaskopf ausgehender Drüsenring das Duodenum unterschiedlich stark einschnürt. Je ausgeprägter die Obstruktion ist, desto früher treten Symptome auf. In weniger ausgeprägten Fällen finden sich in der Duodenalwand verstreu-

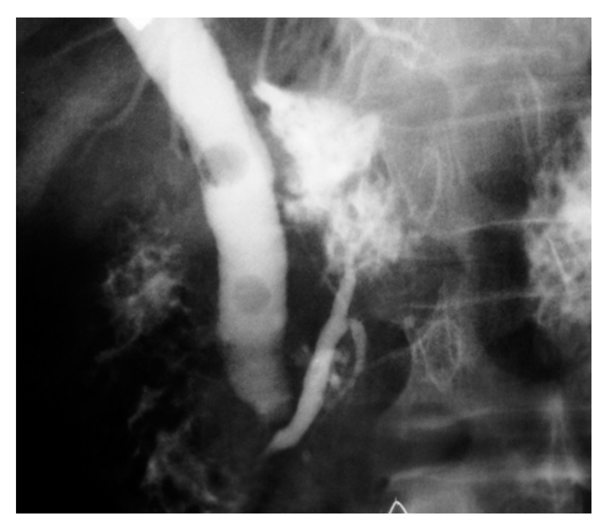


Abb. 8.23. Überspritzung mit Parenchymographie bei Pancreas divisum

Abb. 8.25 a, b. Pancreas divisum in der MD-CT. **a** Der kleine ventrale Gang (*Pfeil*) mündet zusammen mit dem Gallengang in der großen Papille. **b** Der dorsale Pankreasgang (*Pfeile*) mündet etwa 0,5 cm oberhalb in der kleinen Papille

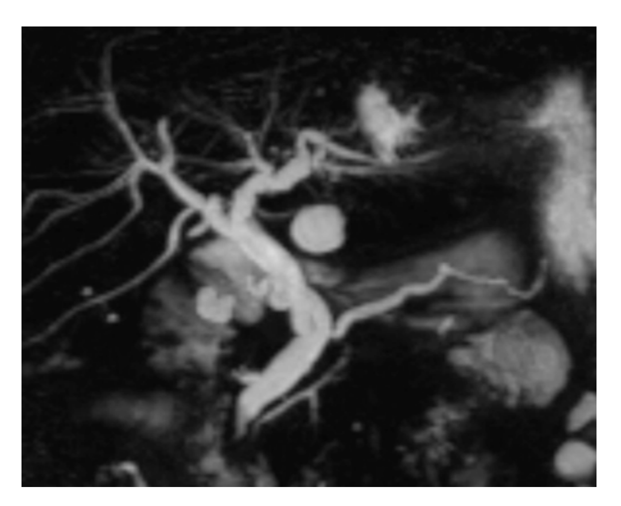


Abb. 8.24. Pancreas divisum in der MRCP. Der Pankreasgang überkreuzt den Gallengang und mündet oberhalb der großen Papille

te Drüseninseln, die in der Regel keine Stenose verursachen.

Klinisch lassen sich 2 Formen unterscheiden.

- Die kindliche Form, bei der meist in den ersten 7 Lebenstagen Symptome einer Duodenalobstruktion auftreten. Etwa 10% der Duodenalstenosen im Kindesalter sind durch ein Pancreas anulare bedingt.
- Die Erwachsenenform, die sich meist im Alter zwischen 20–50 Jahren manifestiert. Durch eine chronische Pankreatitis im Drüsenring oder durch duodenale Ulzerationen treten klinische Beschwerden wie Schmerzen, Übelkeit, Erbrechen und Hämatemesis auf.

Beim Neugeborenen reicht diagnostisch meist die Abdomenübersicht im Stehen aus, die aufgrund der Luftüberblähung von Magen und Duodenum das charakteristische „Double-bubble-Zeichen“ zeigt (Abb. 8.26).

Beim Erwachsenen zeigt sich im Duodenum eine exzentrische glatt konturierte Einschnürung. Im Gegensatz zu einem Tumor sind die Schleimhautfalten regulär, wenn auch meist abgeflacht oder verstrichen (Abb. 8.27).

Eine sichere Diagnose gelingt auch hier nur durch eine Gangdarstellung über eine *MRP* bzw. *ERP*. Bei der ERP ist allerdings nur in etwa der Hälfte der Fälle der anuläre Gang darstellbar (Abb. 8.28). In den meis-

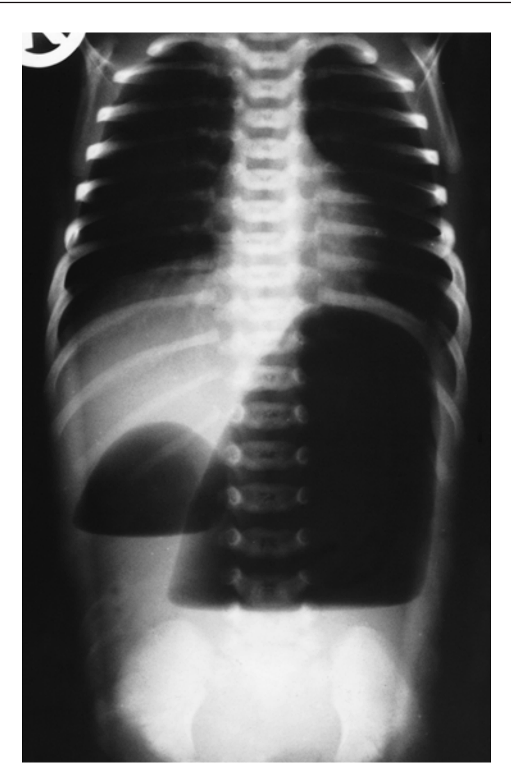


Abb. 8.26. Double-bubble-Zeichen in der Abdomenübersicht bei einem Säugling

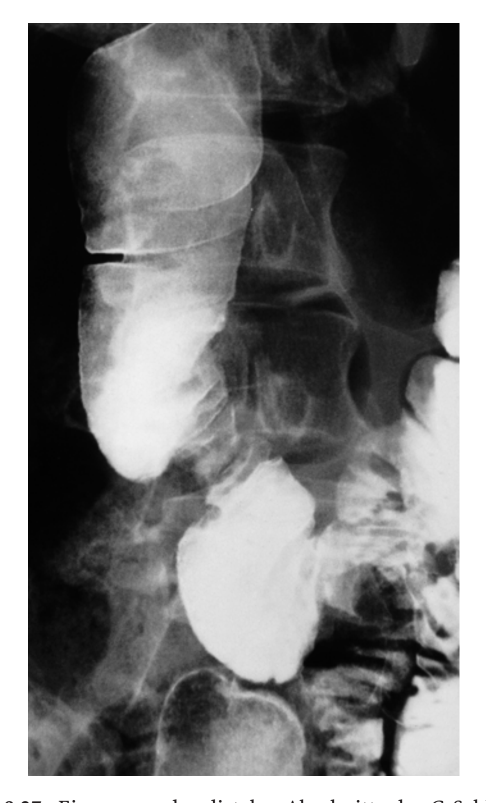


Abb. 8.27. Einengung des distalen Abschnitts der C-Schlinge ohne Destruktion der Schleimhautfalten bei Pancreas anulare

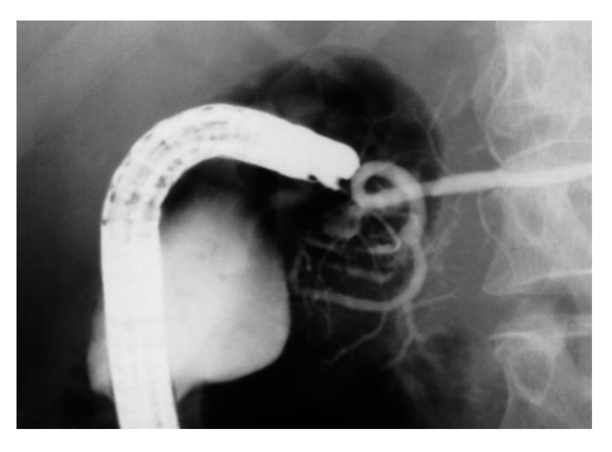


Abb. 8.28. ERCP. Pancreas anulare. Vom Pankreashauptgang geht ein Ast ab, der das Duodenum umschnürt

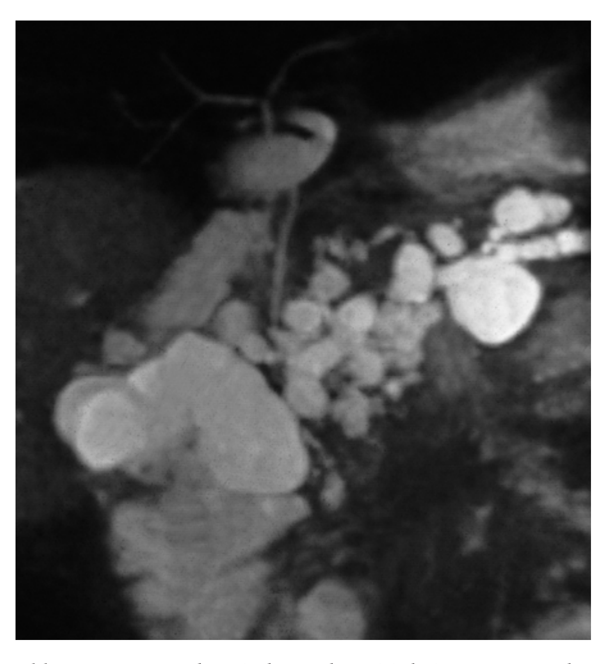


Abb. 8.29. MRCP. Chronische Pankreatitis bei Pancreas anulare mit erheblich erweitertem Gangabschnitt, der das Duodenum einengt

ten Fällen mündet der anuläre Gang in den Pankreashauptgang, aber auch eigenständige Formen mit eigener Mündung werden beobachtet. In seltenen Fällen entwickelt sich im anulären Gangabschnitt eine chronisch obstruktive Pankreatitis, die in der MRCP oder in Schnittbildverfahren zu erkennen ist (Abb. 8.29).

Nach oraler Gabe von Kontrastmittel oder Wasser kann insbesondere in der *Dünnschnitt-CT* das den Zwölffingerdarm umschnürende und einengende Pankreasgewebe gut differenziert und von einem Tumor des Duodenums oder Pankreas unterschieden werden (Jadvar u. Mindelzun 1999; Abb. 8.30).

Abb. 8.30. Pancreas anulare in der CT. Einschnürung des Duodenums durch Pankreasparenchym

Abb. 8.31. Pancreas anulare im Ultraschall. Nach Wasserfüllung erkennt man den Pankreasabschnitt, der das Duodenum umfasst

In Einzelfällen gelingt die Darstellung des Pankreasrings auch im *Ultraschall*, wenn der Patient vor der Untersuchung reichlich Wasser trinkt und in Rechtsseitenlage oder im Stehen untersucht wird (Brambs et al. 1986; Abb. 8.31).

Abb. 8.32. Heterotopes Pankreas in der MDP. (Die Abbildung wurde freundlicherweise von Prof. Mödder, Düsseldorf, zur Verfügung gestellt)

Ektopes Pankreas

Das ektope (heterotope oder aberrierende) Pankreas zeigt keine anatomische Kontinuität zum eigentlichen Pankreas. Es entsteht möglicherweise dadurch, dass im Verlauf der entwicklungsgeschichtlichen Wanderung Fragmente in den primitiven Geweben von Duodenum und Magen implantiert werden.

Diese in der Regel kleinen Veränderungen sind meist klinisch stumm und werden häufig nur zufällig entdeckt. Einige Patienten haben Symptome wie Schmerzen, Blutungen und Magenentleerungsstörungen. In seltenen Fällen treten im heterotopen Gewebe Komplikationen wie Pankreatitis und Pseudozystenbildung auf. Da im ektopen Pankreas alle Elemente einer normalen Bauchspeicheldrüse vorkommen, können in diesen Geweben sehr selten auch exokrine oder endokrine Tumoren des Pankreas entstehen.

Die bevorzugte Lokalisation des wenige Millimeter bis 3–4 cm großen akzessorischen Pankreas findet sich an der großen Kurvatur des Antrums (Abb. 8.32), seltener im Duodenum oder oberen Abschnitt des Jejunums. Das ektope Pankreas liegt meist submukös und verursacht eine glatte Schleimhautvorwölbung, manchmal mit zentraler Delle, in die ein rudimentäres Gangsystem münden kann.

Auf *Kontrastdarstellungen* des Magens erscheint das heterotope Pankreas als glatt begrenzte, runde oder ovale Raumforderung, die wie ein submuköser Tumor imponiert und meist als solcher interpretiert wird. In einigen Fällen haben diese Ektopien eine polypöse Ausprägung, die an ein Karzinom denken lässt.

Auch in der *CT* lässt sich das heterotope Pankreas nach Wasserfüllung des Magens gut darstellen, aber in der Regel nicht von andersartigen submukösen Raumforderungen differenzieren (Cho et al. 2000). Da

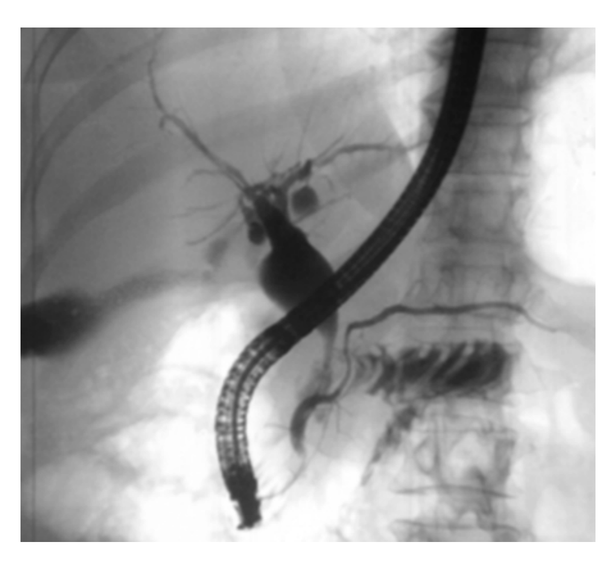


Abb. 8.33. Lange gemeinsame Mündung von Gallengang und Pankreasgang und Choledochuszyste

histologisch bisweilen auch eine Ausbreitung in die Muskularis beobachtet werden kann, ist verständlich, dass diese Veränderungen sowohl in der CT als auch im *EUS* mit einem infiltrierenden Tumor verwechselt werden kann. Zur Abklärung wird bei asymptomatischen Patienten eine ausgiebige Biopsie empfohlen. Bei symptomatischen Patienten wird eher die Indikation zu einem operativen Eingriff gestellt werden.

Aplasie und Hypoplasie

Die Agenesie des Pankreas ist mit multiplen Anomalien assoziiert, die nicht mit dem Leben vereinbar sind. Die Hypoplasie des Pankreas kann das dorsale oder das ventrale Pankreas betreffen. Je nach Ausmaß der Hypoplasie besteht eine exokrine und endokrine Insuffizienz. Die Diagnose kann mittels *Schnittbildverfahren* und *ERCP* gestellt werden.

Anomale pankreatikobiliäre Verschmelzung

Die Verbindung von Pankreasgang und Gallengang ist sehr variantenreich. In den meisten Fällen vereinigen sich Pankreasgang und Gallengang zu einem kurzen gemeinsamen Gangabschnitt, in wenigen Fällen besteht eine getrennte Mündung in der Papille.

Bei einer anomalen Verschmelzung vereinigen sich Pankreasgang und Gallengang weit von der Papillenregion entfernt und bilden einen langen (>15 mm) gemeinsamen Kanal. Folgen der anomalen Kreuzung sind Reflux von Pankreassekret in den Gallengang und umgekehrt Reflux von Galle in den Pankreasgang.

Diese Anomalie kann Pankreatitiden induzieren und ist häufig mit einer Choledochuszyste oder einem Gallengangskarzinom assoziiert (Abb. 8.33).

Zur Diagnostik wurde früher überwiegend die *ERCP* eingesetzt, die mittlerweile durch die *MRCP* abgelöst wird. Mit der *Dünnschnitt-Spiral-*CT und der Hilfe von Rekonstruktionstechniken lassen sich diese Anomalien ebenfalls nachweisen (Sugiyama et al. 2003).

8.3.2 Angeborene Pankreaserkrankungen

Die angeborenen Erkrankungen des Pankreas (zystische Pankreasfibrose, Hippel-Lindau-Syndrom, Hämochromatose, Shwachman-Bodian-Syndrom u. a.) führen im früheren oder späteren Verlauf des Lebens zu Veränderungen am Pankreasparenchym, sind von einer Beeinträchtigung der exokrinen und endokrinen Funktion begleitet und können oft im *Schnittbildverfahren* erkannt werden.

Zystische Fibrose

Die zystische Fibrose ist eine angeborene Stoffwechselerkrankung mit autosomal-rezessivem Erbgang. Die Erkrankung ist durch eine Eindickung aller exokrinen Sekrete im bronchopulmonalen System, im Gastrointestinaltrakt und in der Haut charakterisiert, wobei eine progressive pulmonale Erkrankung meist im Vordergrund steht. Im Pankreasgang führt eine Eindickung des Pankreassafts zu einer fettigen Degeneration und Atrophie der Drüse.

Bei Geburt besteht in etwa der Hälfte der Fälle eine exokrine Pankreasinsuffizienz, und bis zum Alter von 9 Jahren haben die meisten Kinder eine Pankreasinsuffizienz entwickelt.

In den fortgeschrittenen Stadien ist das exokrine Pankreasgewebe durch Fett und Bindegewebe ersetzt. Dementsprechend findet sich *sonographisch* nach dem 2. Lebensjahr eine Zunahme der Echostruktur des Parenchyms mit zunehmender Schrumpfung. Die Verfettung des Organs lässt sich gleichermaßen in der *CT* und in der *MRT* erkennen (Abb. 8.34).

Die Entwicklung von Zysten ist eher selten. Dabei handelt es sich um echte Zysten, die mit einem Epithel ausgekleidet sind.

Shwachman-Bodian-Syndrom

Das Shwachman-Bodian-Syndrom ist die zweithäufigste hereditäre Erkrankung des exokrinen Pankreas. Klinisch unterscheidet sich dieses Syndrom von der zystischen Fibrose durch einen normalen Schweißtest und hämatologische Auffälligkeiten wie Neutropenie, Thrombozytopenie und Anämie. Daneben finden sich multiple Skelettanomalitäten, unter denen metaphysäre Dyschondroplasien am häufigsten zu finden sind.

Abb. 8.34. Komplett durch Fettgewebe ersetztes Pankreas bei Mukoviszidose

Abb. 8.35. Zysten bei Hippel-Lindau-Syndrom

Ursache der unterschiedlich stark ausgeprägten Pankreasinsuffizienz ist der Ersatz des exokrinen Drüsengewebes durch Fettgewebe, während Gangstrukturen und Inselzellen intakt bleiben. Mit Hilfe von *Sonographie*, *CT* und *MRT* lässt sich der Fettgewebeersatz gut darstellen und abschätzen.

Kongenitale Zysten

Idiopathische kongenitale Zysten sind sehr selten. Sie können einzeln oder multipel auftreten und gehen wahrscheinlich auf eine Fehlentwicklung des Pankreasgangs zurück. Die Erkrankung wird meist bereits bei Neugeborenen oder schon intrauterin mittels Ultraschall entdeckt. Mikrozystische Veränderungen in Kombination mit multiplen Zysten in Milz und Nieren sind ein charakteristisches Zeichen der Trisomie 13.

Im Zusammenhang mit der polyzystischen Nierendegeneration können auch Zysten im Pankreas auftreten, die sich meist erst im jugendlichen Alter entwickeln.

Das Hippel-Lindau-Syndrom ist eine autosomaldominante Phakomatose, bei der retinale Angiome, Hämangioblastome des ZNS, Nierenkarzinome und Phäochromozytome im Vordergrund stehen. Pankreasveränderungen wie Zysten, seröse Zystadenome und Inselzelltumoren können die einzige abdominelle Manifestation der Erkrankung sein. Die Häufigkeit dieser zystischen Veränderungen beträgt bis zu 30%, wobei einfache Zysten überwiegen. Neben einzelnen Zysten findet sich auch eine zystische Transformation des gesamten Organs. Diese Veränderungen sind meist asymptomatisch oder mit nur geringen klinischen Symptomen vergesellschaftet (Neumann et al. 1991). Da dysontogenetische Zysten des Pankreas sehr selten sind, sollte beim Nachweis von derartigen Zysten an ein Hippel-Lindau-Syndrom gedacht werden.

Mit den *Schnittbildverfahren* können die Zysten gut abgegrenzt werden. Im Nachweis von serösen Zystadenomen sind CT und MRT dem Ultraschall überlegen (Abb. 8.35).

Gefäßmissbildungen

Angeborenen Gefäßmissbildungen am Pankreas sind sehr selten. Im Gegensatz zu Pseudoaneurysmen, die im Gefolge einer chronischen Pankreatitis auftreten, besteht offensichtlich keine Neigung zu spontanen Blutungen. Der Morbus Osler, der durch Gefäßanomalien wie Angiome, Aneurysmen und arteriovenöse Malformationen charakterisiert ist, kann selten auch am Pankreas manifest werden.

Arteriovenöse Malformationen können auch unabhängig von einem Morbus Osler in der Bauchspeicheldrüse gefunden werden und haben das charakteristische Aussehen mit kräftigen zuführenden Arterien, einem Knäuel ektatischer Gefäße und erweiterten drainierenden Venen. Patienten mit dieser Malformation können eine portale Hypertonie mit Varizen des Ösophagus und Magens entwickeln und dementsprechend mit starken Blutungen klinisch apparent werden.

Die Periarteriitis kann sich ebenfalls an den Pankreasgefäßen manifestieren, ischämische Infarkte infolge der Arteriitis sind aber ungewöhnlich.

8.4 Entzündliche Pankreaserkrankungen

8.4.1 Akute Pankreatitis

Definition Die akute Pankreatitis ist eine mit Schmerzen einhergehende akute Erkrankung des Abdomens mit Erhöhung der Pankreasenzyme im Blut und Urin.

Nach klinischen Gesichtspunkten wird zwischen einer leichten und schweren Form dieser Erkrankung unterschieden.

Ätiologie und Pathogenese

Eine übermäßige Aktivierung des proteolytischen Enzyms Trypsin gilt als initialer Schritt in der Entstehung einer akuten Pankreatitis und scheint bei allen Formen unabhängig von der Ätiologie dieser Erkrankung vorzuliegen.

Eine Reihe von Faktoren können eine akute Pankreatitis initiieren, unter denen die Obstruktion bzw. Überdehnung des Pankreasgangs und die toxische Schädigung die größte Rolle spielen (Tabelle 8.2). Dementsprechend sind übermäßiger Alkoholgenuss und Gallensteinleiden die häufigsten Ursachen. Obwohl die Ätiologie den Verlauf und die Prognose der akuten Pankreatitis nicht entscheidend beeinflusst, kann in schweren Fällen der Nachweis einer biliär induzierten Pankreatitis zu therapeutischen Konsequenzen wie ERCP und Papillotomie führen.

Die idiopathische Pankreatitis ist die nächst häufige Form der akuten Pankreatitis. Jüngst publizierte prospektive Studien legen den Verdacht nahe, dass 2/3 bis 3/4 der Patienten eine Mikrolithiasis als wahrscheinliche Ursache haben. Diese sehr kleinen Konkremente bzw. Kristalle sind mit bildgebenden Verfahren nicht nachweisbar.

Der Anteil der ERCP-induzierten Pankreatitiden liegt bei etwa 4%. Diese zeigen meist einen milden Verlauf, können aber auch zu einer nekrotisierenden Form ausarten. Die Nekrosen scheinen bei dieser Form der Pankreatitis ein erhöhtes Infektionsrisiko zu besitzen, da das Pankreas bereits zum Zeitpunkt der ERCP über die Kontrastinjektion bakteriell kontaminiert wird.

Ob ein Pancreas divisum, das bei 1–7% der Bevölkerung zu finden ist, als Ursache einer akuten Pankreatitis in Frage kommt, ist bislang noch strittig. Die Diagnose eines Pancreas divisum ist im akuten Stadium ohne Belang und kann auf später, nach Abklingen des akuten Schubes, verschoben werden. Als Diagnostik der Wahl bietet sich heute die MRCP an.

Der tuberkulöse Befall des Pankreas erfolgt in der Regel im Gefolge einer miliaren Aussaat oder im Rahmen einer Immuninsuffizienz. Das klinische Bild ist sehr vielfältig und reicht von akuter oder chronischer Pankreatitis bis zu gastrointestinalen Blutungen und obstruktivem Ikterus. Die meist umschriebene Vergrößerung des Pankreas kann wie ein Tumor oder wie ein Abszess imponieren (De Backer et al. 2005).

Tabelle 8.2. Ursachen einer akuten Pankreatitis

- Alkoholisch
- Obstruktiv
  - Gallensteine
  - Gangstrikturen nach akuter Pankreatitis oder Verletzung
  - Stenose des Oddi-Sphinkter
  - Pancreas divisum
  - Maligne Obstruktion (Pankreas-, Papillen- oder Duodenalkarzinom)
- Idiopathisch
- Nach ERCP
- Genetisch
  - Hereditäre Pankreatitis
  - Zystische Fibröse
- Metabolisch
  - Hyperkalzämie
  - Hypertriglyzeridämie
- Tropische Form

Klinik

Die Erkrankung setzt meist abrupt ein und präsentiert sich mit akuten Bauchschmerzen, Übelkeit und Erbrechen, Fieber, Leukozytose und erhöhten Werten der Pankreasenzyme im Blut und Urin. Da die Schmerzsymptomatik unspezifisch ist und der Verlauf mitunter fulminant ist, kann klinisch die Diagnose verfehlt werden. Durch die Kombination aus der Bestimmung der Amylasewerte und den Ergebnissen von CT und Ultraschall wird eine korrekte Diagnose in 80–95% erreicht.

Die Letalität der akuten Pankreatitis liegt nach neueren Daten zwischen 2–9%, steigt jedoch bei schwerer akuter Pankreatitis auf etwa 30% an. In der frühen Phase ist das Multiorganversagen die häufigste Todesursache, in der späteren Phase sind meist septische Komplikationen für den letalen Verlauf verantwortlich.

Schweregrad der akuten Pankreatitis

Klinisch unterscheidet man eine leichte und eine schwere Pankreatitis. In etwa 80% der Erkrankungen liegt eine leichte Form der Pankreatitis vor, die sich meist innerhalb von 2–3 Tagen klinisch und laborchemisch bessert. In etwa 20% wird eine schwere Form beobachtet, die durch unterschiedliche Komplikationen gefährdet ist.

Tabelle 8.3. Pathomorphologie der leichten und schweren Form einer akuten Pankreatitis

	Pathomorphologie	CT-Zeichen
Leichte Form	Interstitielles Ödem	Leichte Vergrößerung des Pankreas
	Intrapankreatische Fettgewebenekrosen	Fleckige Heterogenität des Parenchyms
	Peripankreatische Fettgewebenekrosen und Exsudationen	Unscharfe Organkontur, Dichtezunahme im Fettgewebe, „verdickte“ Faszien
Schwere From	Peripankreatische Fettgewebenekrosen und Exsudationen	Peripankreatische Flüssigkeitsansammlungen
	Parenchymnekrosen	Keine KM-Anreicherung im Parenchym
	Infizierte Nekrosen	Gasblasen (in etwa 20%), breitflächiger Kontakt der Nekrosen zum Darm

Therapeutische Entscheidungen basieren im Wesentlichen auf dem initialen Schweregrad der Erkrankung, aus dem prognostische Schlüsse gezogen werden. In erster Linie werden hierzu klinische und laborchemische Daten in verschiedenen Score-Systemen zusammengefasst, von denen der Ranson-Score und der APACHE-II-Score die bekanntesten sind. Diese werden aber meist nur in Studien verwendet. Für den klinischen Alltag ist die Bestimmung des C-reaktiven Proteins (CRP) ein geeigneter Parameter. In ähnlicher Weise wird versucht, mit Hilfe morphologischer Daten der CT-Bildgebung den Schweregrad zu beschreiben und die Prognose abzuschätzen (Balthazar 2002).

Bei der *leichten Form* der akuten Pankreatitis finden sich morphologisch neben einem interstitiellen Ödem disseminierte oder umschriebene Fettgewebenekrosen. Relevante Parenchymnekrosen fehlen bei dieser Form (Tabelle 8.3). Bei *schweren Formen* nehmen die peripankreatischen Fettgewebenekrosen zu, und es treten im Pankreasparenchym interlobuläre Fettgewebenekrosen und schließlich azinäre Nekrosen auf. Die Nekrosen können sich auf die Gefäße ausdehnen und zu Thrombosen oder Hämorrhagien führen. Wenn arterielle Thrombosen auftreten, können diese ischämische Störungen des Pankreasparenchyms hervorrufen. Zuletzt werden auch die Pankreasgänge destruiert, was zu Extravasationen von Pankreassekret führt.

Man kann davon ausgehen, dass das morphologische Erscheinungsbild einer akuten Pankreatitis sich innerhalb von 3–4 Tagen manifestiert hat. Die Schäden können entweder lokalisiert oder diffus auftreten. Bei einer milden Form der akuten Pankreatitis kommt es im weiteren Verlauf nur in etwa 10% zu einer Umwandlung in eine schwere nekrotisierende Form (Lankisch et al. 2001).

Bildgebende Diagnostik

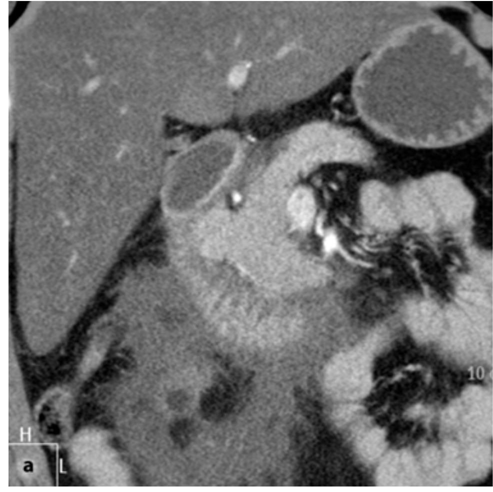
Die primäre Aufgabe bildgebender Verfahren ist der Nachweis bzw. Ausschluss einer akuten Pankreatitis, die Suche nach der Ursache der akuten Erkrankung und die Feststellung des Schweregrades sowie im weiteren Krankheitsverlauf der Nachweis von Komplikationen.

■ **Abdomenübersicht und Thoraxaufnahmen.** Die klassischen radiologischen Verfahren wie Abdomenübersicht und Kontrastdarstellungen des Gastrointestinaltrakts spielen bei dieser Erkrankung praktisch keine Rolle mehr.

Die oft bei akuten Erkrankungen durchgeführte Röntgenuntersuchung der Thoraxorgane kann pulmonale Infiltrate, basale Belüftungsstörungen und Pleuraergüsse zeigen. Letztere werden bei schwerer Pankreatitis deutlich häufiger beobachtet und korrelieren in ihrer Ausdehnung mit dem Schweregrad der akuten Pankreatitis.

■ **Ultraschall.** Die Sonographie ist bei *akuten Erkrankungen des Abdomens* aufgrund ihrer breiten Verfügbarkeit meist die Untersuchung der ersten Wahl. In der initialen Phase der Erkrankung besteht häufig ein paralytischer Ileus mit luftüberblähten Darmschlingen, sodass eine übersichtliche Darstellung des Abdomens und Retroperitoneums meist erheblich erschwert ist. Dagegen ist diese Methode im weiteren Verlauf nach Rückgang des anfänglichen Beschwerdebildes ein ausgezeichnetes Verfahren, um *kurzfristige Verlaufskontrollen* durchzuführen. Bei Patienten, die auf Intensivstationen überwacht werden müssen oder beatmet werden, ist die Möglichkeit der bettseitigen Untersuchung sehr hilfreich. Häufig gelingt mit dieser Methode auch eine Differenzierung einer leichten Pankreatitis von einer schweren Form mit ausgedehnten Nekrosen. Diese Methode ist auch ausreichend, wenn es um die gezielte Punktion von oberflächlich gelegenen Flüssigkeitsansammlungen geht.

Im Nachweis von *biliären Erkrankungen* ist die Sonographie mit einer Sensitivität und Spezifität von über 95% das Untersuchungsverfahren mit der höchsten diagnostischen Aussagekraft und ist im Nachweis von Gallenblasen- und Gallengangskonkrementen der CT überlegen.



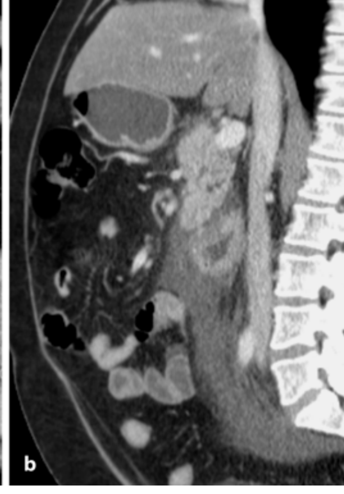


Abb. 8.36 a, b. Ausbreitung der peripankreatischen Flüssigkeitsansammlungen im rechten Oberbauch und retroperitoneal

Die Endosonographie hat bislang keine Bedeutung bei der Diagnose der akuten Pankreatitis, obwohl sie eine gute Darstellung und hohe Auflösung im Bereich der pankreatikobiliären Region erlaubt. Im Nachweis von Gallensteinen übertrifft die Endosonographie den perkutanen Ultraschall, jedoch ist die Invasivität der Methode hier von Nachteil. Die Beurteilung ausgedehnter retroperitonealer Flüssigkeitsansammlungen ist durch die limitierte Eindringtiefe beschränkt.

■ **Spiral-CT.** Die CT hat entscheidend zum Verständnis des Krankheitsbildes der akuten Pankreatitis beigetragen und auch die neuere Nomenklatur beeinflusst. Die Entwicklung der Spiral-CT und der MD-CT ermöglicht eine hervorragende Auflösung des Pankreasparenchyms und selbst kleiner arterieller und venöser Gefäße. Nach intravenöser Kontrastmittelgabe kann die Perfusion des Pankreasparenchyms sehr genau erfasst werden.

Obwohl vereinzelte Tierversuche den Verdacht nahegelegt haben, dass intravenös verabreichtes Kontrastmittel in frühen Stadien der Erkrankung die Mikrozirkulation des Pankreas beeinträchtigen und dadurch eine Verschlechterung der akuten Pankreatitis eintreten könnte, hat sich diese Befürchtung im klinischen Alltag nicht bewahrheitet.

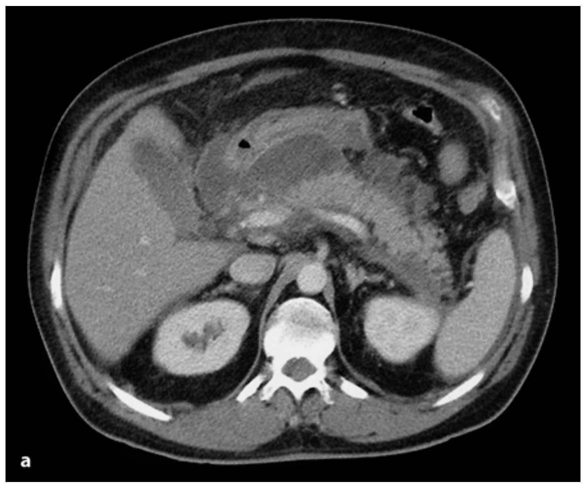
Merke ! Unverändert gilt daher die kontrastverstärkte CT als Methode der Wahl zum Nachweis und zum Staging einer schweren akuten Pankreatitis (Lankisch et al. 2001).

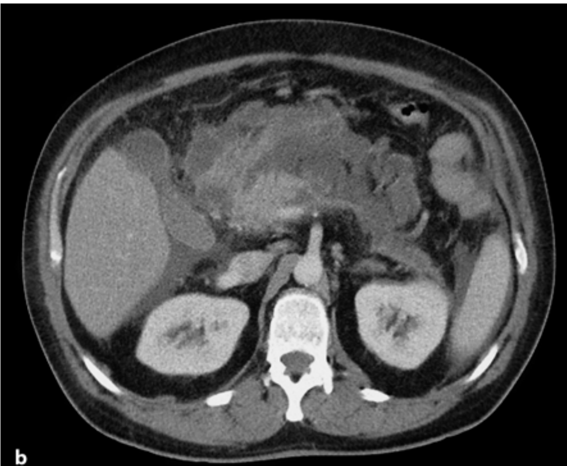
Bis in die jüngste Literatur gibt es aber Empfehlungen, die Untersuchung zumindest bei leichteren Formen einer akuten Pankreatitis und in der Frühphase (erste 72 Stunden) ohne Kontrastmittel durchzuführen (Casas et al. 2004).

Ein frühes Zeichen einer akuten Pankreatitis sind *peripankreatische Flüssigkeitsansammlungen*, die sich im Wesentlichen aus Exsudat und Fettgewebenekrosen und zu einem geringeren Teil aus Hämorrhagien zusammensetzen. Ein Nachteil der CT ist, dass die einzelnen Komponenten der peripankreatischen Flüssigkeitsansammlungen nicht quantifiziert werden können. Diese Flüssigkeitsansammlungen finden sich in unmittelbarer Nachbarschaft des Pankreas und breiten sich zumeist in der Bursa omentalis und im vorderen Pararenalraum aus (Abb. 8.36 a, b), können sich aber auch in die Peritonealhöhle und bis ins Mediastinum fortsetzen. Sie dehnen sich anfangs eher diffus aus und sind zunächst nur durch die anatomischen Grenzen in ihrer Ausbreitung beschränkt, werden aber im weiteren Verlauf durch Granulationsgewebe abgegrenzt, das eine Art fibröse Kapsel ausbildet (Abb. 8.37 a–c).

Die *parenchymatösen Veränderungen* variieren stark mit dem Schweregrad der Erkrankung. Bei der milden Form der Erkrankung ist das Organ in der Regel leicht- bis mittelgradig vergrößert und kann in wenigen Fällen sogar ganz unauffällig wirken (Abb. 8.38). In etwa 20 % der Fälle stellt sich das Organ nur fokal vergrößert dar. Fokale oder diffuse Areale der Drüse, die nach intravenöser Kontrastmittelgabe keine Anreicherung zeigen, können zuverlässig als *Nekrosen* interpretiert werden (Abb. 8.39 a–d). Beträgt das Ausmaß der Nekrose mehr als 30 %, erreicht die Spezifität der CT 100 %.

Eine *bakterielle Infektion* der pankreatischen und peripankreatischen Nekrosen tritt in bis zu 20 % der Fälle auf und ist mit einer hohen Mortalität vergesellschaftet. Je ausgedehnter die Nekrosen sind, desto höher ist die Wahrscheinlichkeit einer Infektion. Die Keime kommen mit hoher Wahrscheinlichkeit aus dem Gastrointestinaltrakt, und es gibt Hinweise, dass das Ausmaß der Kontaktfläche der





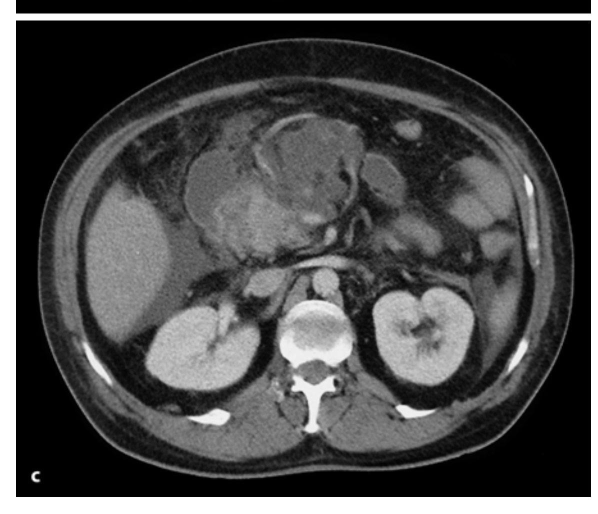


Abb. 8.37 a – c. Beginnende Ausbildung von Granulationsgewebe um die Flüssigkeitsansammlungen, die dadurch eine scharfe Grenze zum umgebenden Fettgewebe bekommen

Abb. 8.38. Unauffälliges Pankreasparenchym bei akuter Pankreatitis mit ausschließlich peripankreatischen Flüssigkeitsansammlungen

peripankreatischen Flüssigkeitsansammlungen bzw. peripankreatischen Nekrosen mit dem Dickdarm (Abb. 8.40) mit der Wahrscheinlichkeit des Auftretens von bakteriellen Infektionen korreliert (Friedrich et al. 1994).

Gaseinschlüsse, die durch Anaerobier hervorgerufen werden, sind in bis zu 20 % der Fälle zu beobachten und sind ein relativ zuverlässiger Hinweis für eine bakterielle Besiedlung (Abb. 8.41 a, b). Nur in seltenen Fällen werden sie durch Fisteln zum Magen-Darm-Trakt verursacht. Insgesamt ist die Diagnostik einer Infektion sehr schwierig und kann mit ausreichender Sicherheit nur durch eine Punktion objektiviert werden.

Abszesse treten im Verlauf einer nekrotisierenden Pankreatitis noch später auf und sind durch umschriebene Ansammlungen von Eiter im Pankreas oder der unmittelbaren Umgebung des Organs charakterisiert, die keine oder nur noch geringfügige Mengen von nekrotischen Debris enthalten. Im computertomographischen Bild sind diese meist rundlichen, flüssigkeitsdichten, gut abgrenzbaren Areale in der Regel gut zu differenzieren (Abb. 8.42 a–c). Aber auch hier gelingt die sichere Diagnose häufig nur durch eine Punktion.

Peripankreatische Flüssigkeitsansammlungen können über lange Zeit persistieren und sich frühestens nach 4 Wochen zu Pseudozysten entwickeln. In der CT erscheinen sie als umkapselte Flüssigkeitsräume mit unterschiedlicher Wanddicke, wobei die Wand nach Kontrastmittelgabe variabel kontrastiert erscheint (Abb. 8.43).

Abb. 8.39. Während die überwiegenden Anteile von Pankreaskorpus und Pankreasschwanz gut durchblutet sind (**a**), stehen nur noch kleine Reste von Pankreaskopf und proximalem Pankreaskorpus (**b,c**). **d** Die perfundierte bogenförmige Struktur entspricht dem unteren Duodenalknie (*Pfeile*)

Abb. 8.40. Kontakt der peripankreatischen Fettgewebenekrosen mit dem Kolon

Staging der akuten Pankreatitis. Verschiedene Klassifikationen zur Bestimmung des Schweregrades der akuten Pankreatitis wurden entwickelt, um rechtzeitig die Patienten mit einem erhöhten Risiko für Komplikationen zu identifizieren. Während Ranson- und APACHE-II-Score im Wesentlichen auf physiologischen Reaktionen aufbauen und systemische Komplikationen widerspiegeln, ist die CT in der Lage, Morphologie und Ausdehnung der pankreatischen und peripankreatischen Prozesse sowie die Entwicklung von Komplikationen vor Augen zu führen. In der neuesten Version der Klassifizierung nach Balthazar (2002) wird neben den peripankreatischen Veränderungen auch das Ausmaß der Pankreasparenchymnekrosen in die Beurteilung mit einbezogen (Tabelle 8.4).

Während Patienten ohne Parenchymnekrosen eher eine geringe Morbidität aufweisen, steigt die Morbiditätsrate mit zunehmendem Ausmaß der Nekrosen deutlich an. Balthazar entwickelte einen Schweregradindex, den er in 3 Kategorien einteilte. Die Patienten der niedrigsten Kategorie hatten eine

Abb. 8.41. a Nekrose des Parenchyms im Pankreaskopfbereich. **b** 3 Wochen später Lufteinschlüsse als Hinweis für eine Infektion

Mortalitätsrate von 3% und eine Morbiditätsrate von 8%, Patienten der höchsten Kategorie hatten eine Morbiditätsrate von 92% und eine Mortalitätsrate von 17% (Balthazar 2002).

Im Gegensatz zu Balthazar fanden andere Untersucher keine derartige Korrelation von CT-Index und den Ranson-Kriterien. Überdies konnte auch keine signifikante Korrelation zwischen dem Ausmaß der Parenchymnekrosen und dem endgültigen klinischen Verlauf hergestellt werden.

In neuester Zeit sind auch vereinfachte Klassifikationen vorgestellt worden, die auf dem Index von Balthazar aufbauen und im Wesentlichen auf die Ausdehnung der intra- und extrapankreatischen Veränderungen abheben (Casas et al. 2004; Mortelé et al. 2004). Im klinischen Alltag spielen diese Klassifikationen bisher keine große Rolle, und die bislang gebräuchliche Einteilung in eine interstitiell ödematöse und eine hämorrhagisch nekrotisierende Pankreatitis wird in der Regel beibehalten.

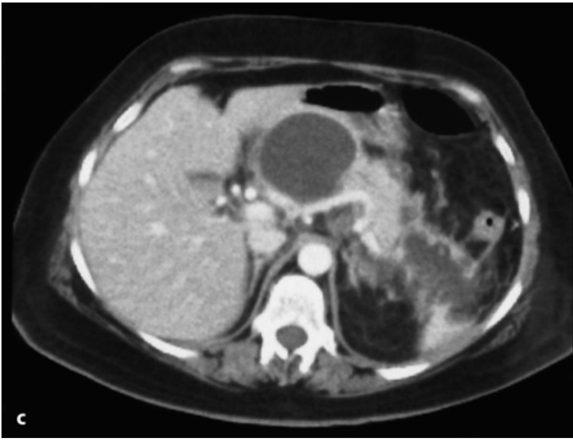


Abb. 8.42 a–c. Entwicklung eines Pankreasabszesses. **a** Unmittelbar nach ERCP wegen biliärer Pankreatitis Nachweis von Kontrastmittel im Pankreasparenchym als Hinweis auf eine Gangschädigung. **b** Etwa eine Woche später klar markierte Nekrose des Pankreaskopfes. **c** Weitere 10 Tage später zystische Läsion, die bei der Feinnadelpunktion Eiter ergab

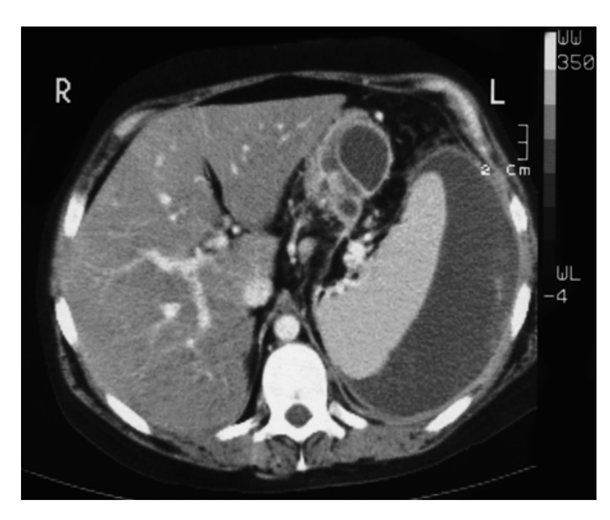


Abb. 8.43. Postpankreatitische Pseudozyste ventral und apikal des Pankreas und um die Milz

Indikation und Zeitpunkt der CT-Untersuchung bei akuter Pankreatitis

Im Frühstadium ist eine CT- Untersuchung angezeigt

- bei klinisch schwerer Pankreatitis, frühestens 2–3 Tage nach Beginn der klinischen Symptomatik, um rechtzeitig therapiepflichtige Komplikationen zu erkennen,
- bei unklarer klinischer Diagnose, da das computertomographische Bild einer akuten Pankreatitis eindeutig ist und viele andere akute abdominelle Erkrankungen mit dieser Methode zu erkennen sind.

Im Verlauf der Erkrankung ist eine CT-Untersuchung indiziert

- bei plötzlicher und unerwarteter Änderung im klinischen Verlauf,
- bei schwerer Pankreatitis nach etwa 7–10 Tagen, wobei die klinische Besserung vor Rückgang der morphologischen Veränderungen einsetzt,
- nach operativen oder interventionellen Eingriffen,
- vor Entlassung nach schwerer Pankreatitis, um Spätkomplikationen wie die Ausbildung von Pseudozysten zu erkennen.

■ **MRT.** Die MRT ist wie die CT in der Lage, die Diagnose einer akuten Pankreatitis zu stellen und erlaubt ebenfalls präzise Aussagen zur Schwere des Krankheitsbildes. Bei Verwendung T2-gewichteter Sequenzen und kontrastverstärkter T1-gewichteter Sequenzen sind die Ergebnisse der CT vergleichbar, und die Terminologie kann entsprechend übernommen werden (Arvanitakis et al. 2004; Lecesne et al. 1999).

Ein wichtiger Vorteil der MRT ist, dass das verwendete Kontrastmittel weniger toxisch ist, sodass diese Untersuchung insbesondere bei Niereninsuffizienz die CT ersetzen kann. T2-gewichtete Sequenzen erlauben in komplexen peripankreatischen Flüssigkeitsansammlungen offensichtlich eine bessere Differenzierung von Flüssigkeit und nekrotischen Debris als die CT (Abb. 8.44 a, b). Dadurch sind zuverlässigere Aussagen möglich, ob infizierte Nekrosen, Abszesse oder infizierte Pseudozysten vorliegen und drainagefähig sind. Aber auch hier kann letztlich nur die Punktion die Komplikation einer Infektion sichern (Morgan et al. 2003).

Es ist prinzipiell zu erwarten, dass durch eine MRCP auch der Nachweis von Gallensteinen oder die Diagnose eines Pancreas divisum als Ursache einer

Tabelle 8.4. Schweregradindex der akuten Pankreatitis. (Nach Balthazar 2002)

Stadium	Score	Definition
A	0	Normales Pankreas
B	1	Umschriebene oder diffuse Organvergrößerung und Heterogenität des Parenchyms
C	2	Veränderungen im Parenchym und Verdichtungen im Fettgewebe
D	3	Einzelne Flüssigkeitsansammlungen
E	4	Mehrere Flüssigkeitsansammlungen oder Gasansammlungen
Parenchymnekrosen		
Keine	0	Homogene KM-Anreicherung
<30%	2	Fehlende KM-Anreicherung (<30%)
30–50%	4	Fehlende KM-Anreicherung (30–50%)
>50%	6	Fehlende KM-Anreicherung (>50%)
Schweregradindex	Score des Stadiums + Score des Nekrosegrades	
	0–4	Leichte Pankreatitis
	5–10	Schwere Pankreatitis

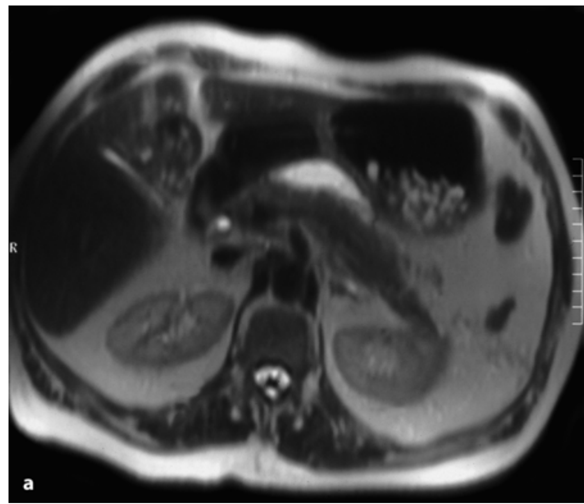


Abb. 8.44 a, b. Klinisch leichte Form einer Pankreatitis. **a** In der MRT (T2) zeigt sich eine umschriebene Exsudation ohne Nekrosen in der Bursa omentalis. **b** Zum Vergleich entsprechende CT, bei der nicht zu entscheiden ist, ob nur eine Exsudation oder auch eine Fettgewebenekrose vorliegt

akuten Pankreatitis gestellt werden kann. Jedoch ist wenig wahrscheinlich, dass in der Papilla eingeklemmte Steine oder sehr kleine Konkremente, die eine Pankreatitis auslösen können, mit hinreichender Genauigkeit erkannt werden. Lediglich größere Konkremente im Gallengang sind mit ausreichender Sicherheit zu erkennen.

Im akuten Schub einer Pankreatitis sind die Pankreasgänge durch das interstitielle Ödem eher komprimiert und daher mittels MRCP ungenügend darstellbar, sodass auch Normvarianten wie das Pancreas divisum nicht zu erkennen sind. Diese Information ist im akuten Schub therapeutisch nicht relevant und kann nach Abklingen der akuten Symptomatik geklärt werden.

Insgesamt existieren noch unzureichende Erfahrungen mit der MRT bei akuter Pankreatitis. Dies ist im Wesentlichen durch die hohen Kosten, die unzureichende Verfügbarkeit und die bislang unbefriedigende Praktikabilität bedingt. Die Untersuchung dauert im Vergleich zur CT relativ lange, und die Untersuchung eines intensivpflichtigen Patienten ist mit erheblichem Aufwand verbunden.

■ **ERCP.** Die ERCP ist zu diagnostischen Zwecken nur in seltenen, schweren Fällen indiziert, wenn bei biliärer Genese durch eine Sphinkterotomie eine entscheidende Verbesserung des Krankheitsverlaufes zu erwarten ist. Dabei wird in der Regel vermieden, das Pankreasgangsystem zu kontrastieren. Die Veränderung an den Pankreasgängen spiegeln nur unzureichend den Schweregrad der Erkrankung wider und rechtfertigen den Einsatz der ERCP aus diagnostischen Gründen im akuten Schub nicht (Brambs 1991).

■ **Angiographie.** Eine Angiographie ist nur bei akuten Blutungen indiziert, die nicht durch Ulzerationen aus Magen und Duodenum bedingt sind. Sie ist daher im akuten Schub der Erkrankung nur sehr selten angezeigt. Arterielle Pseudoaneurysmen, die als Spätkomplikationen einer akuten Pankreatitis auftreten können, lassen sich meist in der CT gut darstellen und lokalisieren. Über eine selektive Katheterisierung können diese Pseudoaneurysmen embolisiert und ausgeschaltet werden.

Interventionelle Eingriffe bei akuter Pankreatitis

■ **Diagnostische Feinnadelaspiration.** Es kann sowohl klinisch als auch mit Hilfe der Schnittbilddiagnostik schwierig sein, eine sterile von einer infizierten Nekrose zu unterscheiden. Beide Formen können mit Fieber, Leukozytose und heftigen Bauchschmerzen einhergehen. Da der rechtzeitige Nachweis einer Infektion für das Überleben des Patienten von kritischer Bedeutung ist, ist in diesen Fällen eine bakteriologische Untersuchung des nekrotischen Materials anzustreben. Der Nachweis von Keimen durch eine Nadelaspiration ermöglicht die Wahl eines adäquaten Antibiotikums und erleichtert die Entscheidung zu einem operativen oder radiologisch interventionellen Vorgehen.

Dabei ist ein sicherer Zugang entscheidend, um aus Nekrosen oder Flüssigkeitsansammlungen einen bakteriologischen Status zu gewinnen. Um ein falschpositives Ergebnis zu vermeiden, sollte ein transenterischer Zugang vermieden werden.

Merke ! Die sicherste und zuverlässigste Methode ist die CT-gesteuerte Punktion, die eine Sensitivität von 96% und eine Spezifität von 99% erreicht.

Insbesondere bei ausgedehnten und oberflächlich gelegenen Flüssigkeitsansammlungen ist auch die *ultraschallgeführte Punktion* ergiebig, wenn auch die Sensitivität und Spezifität dieses Zugangs nicht an die CT-geführte Technik heranreichen. Ein großer Vorteil der sonographisch gesteuerten Punktion ist aber, dass sie bettseitig durchgeführt werden kann.

Die Punktion erfolgt nach Lokalanästhesie mit einer 20- oder 22-gg.-Nadel. In der Regel reicht ein einmaliger Punktionsvorgang aus. Wenn sich in der Bildgebung mehrere getrennt von einander liegende Areale zeigen, ist auch eine Punktion an mehreren Orten indiziert. Meist werden nur wenige Tropfen Flüssigkeit gewonnen, die unmittelbar an das bakteriologische Labor weitergegeben werden. Im Verlauf der Erkrankung kann es notwendig werden, derartige Punktionen zu wiederholen, falls die Klinik für eine Infektion spricht. Dabei scheint es für das Ergebnis der Punktion keine Rolle zu spielen, ob der Patient vorher antibiotisch behandelt wurde.

■ **Perkutane Drainage.** Die erfolgreiche Punktion und Drainage von Flüssigkeitsansammlungen infolge einer akuten Pankreatitis hängt wesentlich von der Beschaffenheit dieser Veränderungen ab. So sind umschriebene dünnflüssige Ansammlungen leicht und effektiv zu drainieren (Abb. 8.45), während bei solidem nekrotischen Material eine Drainage als fragwürdig gilt. Da in den meisten Publikationen zu dieser Thematik nicht streng zwischen infizierten Nekrosen, Abszessen und infizierten Pseudozysten unterschieden wurde, werden sehr unterschiedliche Erfolgsraten angegeben.

Infizierte pankreatische und peripankreatische Nekrosen sind in der Regel eine spezifische Indikation für die operative Sanierung. Neuerdings wurde über die radiologisch-interventionelle Drainage von infizierten Nekrosen als einer sicheren und effektiven Maßnahme berichtet (Ferrucci u. Mueller 2003).

Im Gegensatz zur Drainage von Pankreasabszessen, die in einem hohen Prozentsatz therapeutisch erfolgreich ist, liegt die Heilungsrate bei infizierten Nekrosen nur bei etwa 50% (Freeny et al. 1998; van Sonnenberg et al. 1997). Jedoch kann bei etwa 3/4 der Patienten zumindest eine Sepsis unter Kontrolle gebracht werden.

Die perkutane Drainage ist sehr zeitaufwändig und verlangt ein hohes Maß an Engagement von Seiten des interventionellen Radiologen sowie eine intensive Kooperation mit dem chirurgischen Partner.

Abb. 8.45. Drainage eines Pankreasabszesses

8.4.2 Chronische Pankreatitis

Definition Die chronische Pankreatitis ist als eine persistierende entzündliche Erkrankung des Pankreas mit progredientem Parenchymverlust und Destruktion des Gangsystems definiert.

Ätiologie und Pathogenese

Derzeit wandeln sich die Ansichten zur Pathogenese der chronischen Pankreatitis. Die Erkrankung wird zunehmend als multifaktorieller Prozess verstanden, bei dem unterschiedliche genetische und nichtgenetische (z. B. Alkohol und Nikotin) Riskofaktoren interagieren und im Zusammenspiel zur Manifestation und Ausprägung der Erkrankung beitragen.

Merke ! In Europa sind etwa 70–90% der chronischen Pankreatitiden mit langjährigem Alkoholabusus assoziiert.

Seltenere Ursachen umfassen Autoimmunerkrankungen, Hypertriglyzeridämie, Hyperparathyreoidismus, tropische Pankreatitis, das Pancreas divisum, tumorbedingte Obstruktionen und genetische Defekte. Der Rest wird als idiopathische Pankreatitis (10–30%) klassifiziert.

Die *chronische alkoholische Pankreatitis* manifestiert sich meist zwischen dem 35. und 45. Lebensjahr, nachdem in der Regel über 10–20 Jahre ein Alkoholabusus betrieben wurde. Zusätzlicher Nikotinabusus führt offensichtlich zu einer rascheren Entwicklung der Erkrankung mit Verkalkungen. Viele Patienten mit alkoholischer Pankreatitis zeigen in der Früh-

phase rezidivierende Schübe einer akuten Pankreatitis, die nach mehreren Jahren in eine chronische Pankreatitis übergeht. In einer großen Studie zum natürlichen Verlauf der chronischen Pankreatitis entwickelte sich eine exokrine Insuffizienz bei 48% der Patienten nach einem durchschnittlichen Verlauf von etwa 13 Jahren, während sich eine endokrine Insuffizienz bei 38% der Patienten nach durchschnittlich etwa 20 Jahren ausbildete (Layer et al. 1994).

Etwa 10–30% der chronischen Pankreatitiden werden als *idiopathisch* eingestuft. Es wird hierbei zwischen einer Form, die in frühen Jahren beginnt, und einer Form, die im fortgeschrittenen Alter einsetzt, unterschieden. Bei der juvenilen Form ist der Verlauf meist durch rezidivierende schmerzhafte Pankreatitisschübe gekennzeichnet. Morphologisch fassbare Veränderungen treten im Vergleich zur alkoholischen Pankreatitis erst sehr spät auf, sodass die Diagnosestellung mangels genau festgelegter Kriterien erschwert ist. Bei der Altersform stehen dagegen die Schmerzen nicht im Vordergrund. Neuere Studien deckten bei idiopathischer chronischer Pankreatitis in bis zu 30% der Fälle Genmutationen auf.

Die *hereditäre Pankreatitis* ist eine seltene autosomal-dominante Erkrankung, die etwa 1% der chronischen Pankreatitis ausmacht. Die Erkrankung tritt in der Kindheit bis zum frühem Erwachsenenalter auf und ist durch schmerzhafte, rezidivierende Schübe einer Pankreatitis gekennzeichnet.

Die *Autoimmunpankreatitis* ist durch den Nachweis von Antikörpern und eine Erhöhung von Immunglobulinen charakterisiert. In etwa 60% ist die Erkrankung mit anderen Autoimmunerkrankungen assoziiert. Immunologische Mechanismen spielen auch bei der Form der chronischen Pankreatitis eine Rolle, die bei Patienten mit chronischen Darmerkrankungen beobachtet werden kann.

Die *obstruktive chronische Pankreatitis* ist durch eine Stenosierung des Pankreasgangs durch Tumoren, Pseudozysten oder Narben bedingt. In diesen Kreis kann auch die chronische Pankreatitis bei den Fällen von Pancreas divisum gezählt werden, bei denen die Minorpapille so eng ist, dass eine chronische Druckerhöhung resultieren kann.

Die *tropische Pankreatitis* kommt überwiegend in bestimmten Gebieten Indiens vor und befällt fast ausschließlich Jugendliche und junge Erwachsene. Die Ursache der Erkrankung ist noch nicht geklärt und wird häufig mit der Einnahme von Cassava in Zusammenhang gebracht.

Patienten mit einer *zystischen Fibrose* entwickeln meist eine chronische Pankreasinsuffizienz und fallen nicht durch rezidivierende Pankreatitisschübe auf.

Die unterschiedlichen Formen der chronischen Pankreatitis führen letztlich zu gleichen pathologischen Befunden. In der frühen Phase liegt eine interlobuläre Fibrose vor, während in späteren Stadien duktale Veränderungen mit Strikturen und Dilatationen, Eindickung des Sekrets zu Proteinpfröpfen und schließlich Verkalkungen auftreten. Lediglich bei der obstruktiven Pankreatitis sind die Veränderungen auf den Teil des Pankreas beschränkt, der hinter der Obstruktion liegt. Proteinpfröpfe und Steinbildungen werden hierbei in der Regel nicht beobachtet.

Klinik

Das hervorstechende Symptom ist der Schmerz, der wahrscheinlich überwiegend durch eine perineurale Entzündung und durch einen erhöhten intraduktalen Druck verursacht wird. Der Schmerz unterdrückt den Appetit, führt daher zu reduzierter Nahrungszufuhr und schließlich zu Malnutrition und Gewichtsverlust. Dieser Schmerz ist häufig auch die Indikation zur chirurgischen Therapie.

Der Beginn der Erkrankung ist oft durch rezidivierende schmerzhafte Schübe einer akuten Pankreatitis gekennzeichnet, später entwickelt sich das Bild einer exokrinen und endokrinen Insuffizienz.

Diagnostik

Es gibt keine Einteilung nach klinischen Schweregraden, da es nahezu unmöglich ist, die Schmerzsymptomatik zu quantifizieren. Die Einteilung nach funktionellen Gesichtspunkten ist relativ zuverlässig, aber aufwändig und daher Spezialabteilungen vorbehalten.

Aufgaben der bildgebenden Diagnostik sind:

- Diagnosestellung,
- Bestimmung des Schweregrades bzw. Stadiums der Erkrankung,
- Nachweis von Komplikationen,
- Hilfestellung bei Interventionen.

In frühen Stadien der Erkrankung sind sowohl die morphologische Diagnostik als auch die Funktionstests wenig aussagekräftig, während sie mit fortschreitender Erkrankung zunehmend an Zuverlässigkeit gewinnen. Die bildgebenden Verfahren zeigen im frühen Verlauf der Erkrankung eine unbefriedigende Korrelation mit Funktionsstörungen. Außerdem kann mit Hilfe der Bildgebung nur begrenzt zwischen den verschiedenen ätiologischen Formen einer chronischen Pankreatitis differenziert werden.

In fortgeschrittenen Stadien besteht die Drüse fast ausschließlich aus fibrösem Gewebe mit Zerstörung und Verminderung des exokrinen Drüsengewebes. Häufig sind der Pankreasgang und seine Seitenäste erweitert. Die Ursache der Dilatation ist nicht immer erkennbar und ist z. T. durch Strikturen, Proteinpräzipitate oder Gangsteine bedingt und z. T. durch narbigen Zug bei periduktaler Fibrose verursacht. Ödem, Entzündung und Nekrosen werden in unter-

Tabelle 8.5. Stadieneinteilung der chronischen Pankreatitis (Ultraschall, CT und MRT)

Normal	Keine Auffälligkeiten bei guter Darstellung des Organs
Fraglich	Eines der folgenden Kriterien: Geringe Erweiterung des Pankreasgangs Leichte Vergrößerung des Organs (bis zum Zweifachen)
Leicht bis mittelgradig	Zusätzlich mindestens eines der folgenden Kriterien: Gangirregularitäten Zysten <1 cm Durchmesser Heterogenes Parenchym Irreguläre Kontur des Organs Fokale Parenchymnekrosen
Schwer	Zusätzlich mindestens eines der folgenden Zeichen: Deutliche Erweiterung oder Irregularitäten des Pankreasgangs Zysten >l cm Durchmesser Intraduktale Füllungsdefekte Verkalkungen Strikturen

schiedlichem Maße gefunden. Im Gegensatz zum exokrinen Drüsengewebe sind die Langerhans-Inseln über lange Zeit gut erhalten.

Eine Definition der Erkrankung, die auf histologischen Veränderungen basiert, ist klinisch wenig hilfreich, da in der Regel keine Biopsien gewonnen werden, um die Diagnose zu sichern oder ihren Schweregrad zu bestimmen. Stattdessen ist es unter klinischen Gesichtspunkten praktikabler, sich auf morphologische Daten zu stützen, die Schnittbildverfahren wie Ultraschall und CT und die Gangdarstellung mittels MRCP oder ERCP ergeben (Tabelle 8.5).

■ **ERCP und MRCP (einschließlich MRT).** Da die *morphologischen Veränderungen* bei der chronischen Pankreatitis an den Gangstrukturen beginnen und dort sehr gut zu quantifizieren sind (Abb. 8.46), war die ERCP lange Zeit die bevorzugte Methode zur Diagnostik der chronischen Pankreatitis. Die ERCP ist unverändert das sensitivste Verfahren im Nachweis von diskreten Gangveränderungen, wird aber wegen der Komplikationsrisiken zunehmend zurückhaltend eingesetzt. Heute haben die Schnittbildverfahren diese Rolle übernommen, und es besteht weitgehend Übereinstimmung, dass die ERCP nur noch dann indiziert ist, wenn mit diesem Verfahren auch interventionelle Maßnahmen vorgesehen sind. Die Kenntnis der Veränderungen ist nach wie vor wichtig, da die diagnostischen Kriterien auf die MRCP übertragen werden können, wenn auch die Auflösung dieser Methode derzeit noch nicht die Qualität der ERCP erreicht.

Mit Hilfe der MRCP wird das Pankreasgangsystem gleichsam nativ dargestellt, während bei der ERCP ein bestimmtes Kontrastmittelvolumen in die Gänge injiziert und dadurch eine Dilatation provoziert wird. Ein vergleichbarer Effekt kann bei der MRCP mittels Stimulation durch Sekretin erreicht werden, solange das Pankreas noch nicht schwer funktionsgestört ist. Die intravenöse Gabe von Sekretin ist in der Regel risikolos. Lediglich bei obstruktiven Formen einer Pankreatitis (einschließlich Pancreas divisum) kann nach Stimulation ein passagerer Obstruktionsschmerz auftreten.

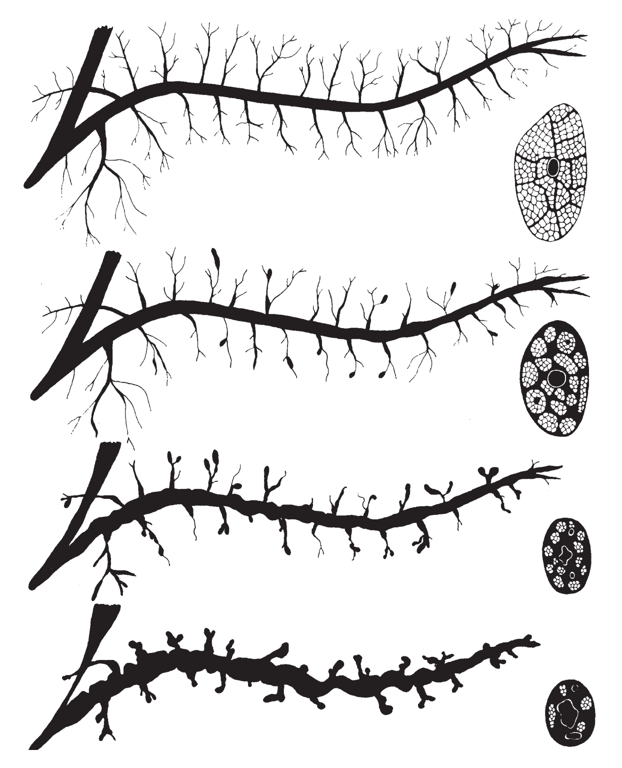


Abb. 8.46. Schematische Darstellung der Pankreasgangveränderungen mit zunehmender Vemarbung des exokrinen Pankreasgewebes. (Nach Stolte et al. 1981; mit freundlicher Genehmigung des Autors)

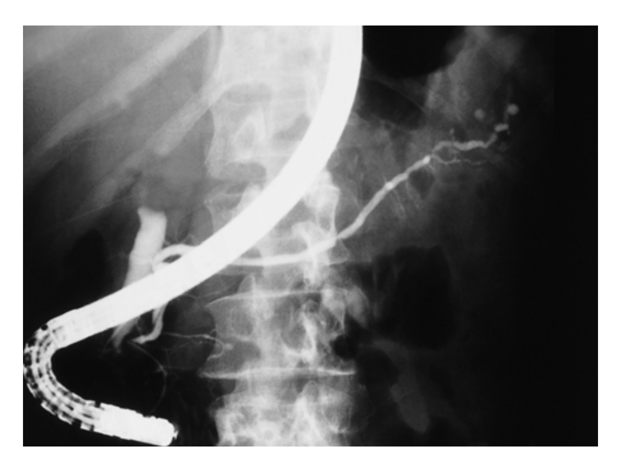


Abb. 8.47. Leichte chronische Pankreatitis im Caudabereich

Abb. 8.48. Leichte Erweiterung und irreguläre Kontur des Pankreasgangs

Abb. 8.49. KM-Aussparungen im erweiterten Pankreasgang (Konkremente)

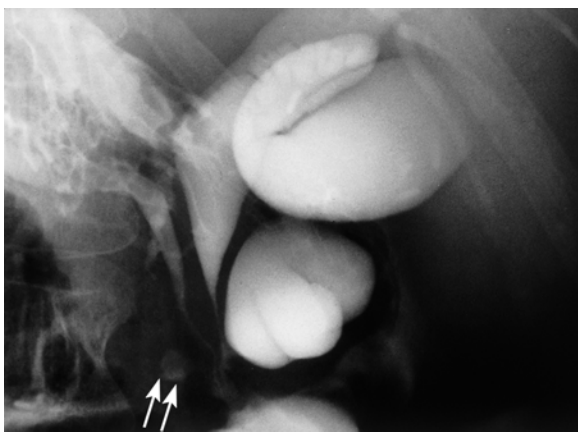


Abb. 8.50. Pseudozyste lateral des eingeengten Gallengangs und Pankreashauptgangs. Kleines Konkrement im Uncinatusast (*Pfeile*)

Die morphologischen Veränderungen beginnen an den Seitenästen, die zunehmend kürzer und plumper werden und z. T. verlegt sind, sodass eine Rarefizierung dieser Seitenäste resultiert (Abb. 8.47). Im weiteren Verlauf bekommt der Pankreashauptgang eine irreguläre Kontur und wird weiter (Abb. 8.48). Es entwickeln sich kurz- oder langstreckige Strikturen, und in den erweiterten Gängen treten Kontrastmittelaussparungen auf, die durch verkalkte Proteinpräzipitate bedingt sind (Abb. 8.49). Schließlich treten *Pseudozysten* unterschiedlicher Größe auf, die mit den Pankreasgängen kommunizieren können (Abb. 8.50).

Beginnende Veränderungen der Seitenäste liegen meist unterhalb der räumlichen Auflösung der MRCP, jedoch können zystische Verplumpungen gut dargestellt werden (Abb. 8.51 a,b, Abb. 8.52 a, b). Erweiterungen und Unregelmäßigkeiten in der Gangkontur des Pankreashauptgangs werden in der MRCP zuverlässig erfasst und auch Aussparungen (Steine, Proteinpfröpfe und Debris) sind im erweiterten Pankreasgang ab einem Durchmesser von 2 mm sicher zu erkennen. Bei einem Nebeneinander von erweiterten und stenosierten Gangabschnitten entsteht ein charakteristisches, perlschnurartiges Bild. Auch die Erweiterung des Gallengangs kann problemlos dargestellt werden.

Im Nachweis von *Pseudozysten* ist die MRCP der ERCP überlegen, da auch die Pseudozysten, die keinen Anschluss an das Pankreasgangsystem haben, abgebildet werden.

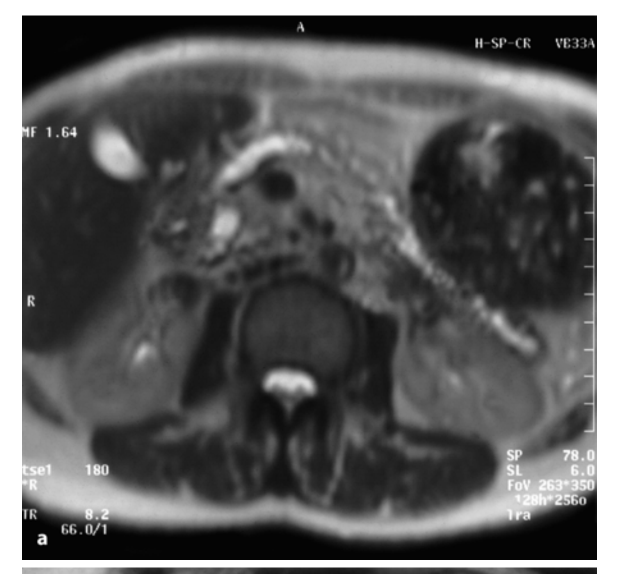
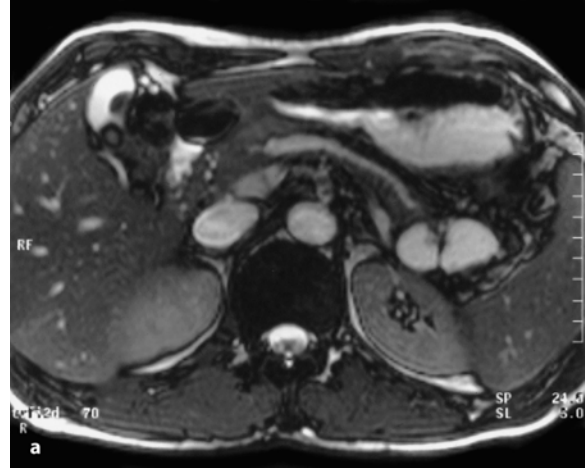


Abb. 8.51 a, b. Erweiterte und verplumpte Pankreasgänge in der MRCP



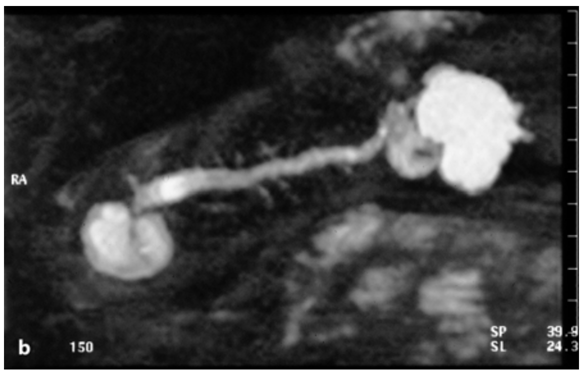


Abb. 8.52 a, b. Erweiterter Pankreasgang und Pseudozysten im Pankreaskopf und in der Pankreascauda

Nach Stimulation mit Sekretin kann bei frühen Formen der chronischen Pankreatitis, die noch eine gute bis ausreichende Sekretionsleistung zeigen, eine verbesserte Gangfüllung mit Pankreassekret und damit eine verbesserte Darstellung des Pankreasgangs erzielt werden. Bei ausgebrannten Formen einer chronischen Pankreatitis bleibt die Sekretion aus, und die Dehnbarkeit des Pankreasgangs geht verloren.

Wenn vor der Sekretinstimulation eisenhaltiges Kontrastmittel getrunken wird und dadurch die Flüssigkeit im Magen und Duodenum im T2-gewichteten Bild gleichsam abgepuffert wird, kann eine semiquantitative Abschätzung der *Sekretionsleistung des Pankreas* erfolgen, da die nach Stimulation im Duodenum erscheinende signalintense Flüssigkeit fast ausschließlich aus dem Pankreas stammt. Von Cappeliez et al. (2000) wurde je nach Flüssigkeitsfüllung des Duodenums eine Gradeinteilung vorgeschlagen:

Grad 1 Füllung des Bulbus duodeni,
Grad 2 Füllung des Bulbus und des Duodenums bis zum unteren Knie,
Grad 3 Füllung über das untere Duodenalknie hinaus.

Mit ausreichender Sensitivität und Spezifität ergibt sich eine Korrelation zur eingeschränkten exokrinen Funktion der Drüse. Daneben eignet sich das Verfahren auch zum besseren Nachweis und zur Verlaufsbeobachtung einer chronisch idiopathischen Pankreatitis bei Kindern und Jugendlichen (Manfredi et al. 2002).

In der Regel werden im Rahmen einer MRCP auch Schnittbilder des Pankreas gewonnen, die eine Atrophie des Pankreasgewebes, Gangerweiterungen und Pseudozysten ebenso wie andere Schnittbildverfahren zeigen können. Lediglich Verkalkungen können schlechter als mit anderen Schnittbildverfahren wie Ultraschall und CT dargestellt werden.

Abb. 8.53. Inhomogener Pankreaskopf im Ultraschall mit kleinen echoarmen Arealen

Abb. 8.54. Deutlich erweiterter Pankreashauptgang mit intraduktalem Konkrement (Schallschatten). Das periduktale Pankreasgewebe ist durch Atrophie nur noch dünn und echoreich

■ **Ultraschall.** Die Sonographie ist die am häufigsten eingesetzte Methode, um Veränderungen einer chronischen Pankreatitis nachzuweisen. Die Wertigkeit des Verfahrens hängt ganz entscheidend davon ab, wie weit fortgeschritten die Erkrankung ist.

Größe und Struktur des Organs können bereits bei mittelgradig ausgeprägten Veränderungen auffällig sein. Dabei kann das Parenchym echoreich, schmal und atrophisch sein oder umschrieben echoarm oder diffus vergrößert erscheinen (Abb. 8.53). Echoarme Veränderungen sind meist Ausdruck einer Entzündungsaktivität, während schmale echoreiche Parenchymreste fibrotischen Veränderungen entsprechen. Bei Verkalkungen in den kleinen Seitenästen kann die Struktur inhomogen und wie gesprenkelt imponieren.

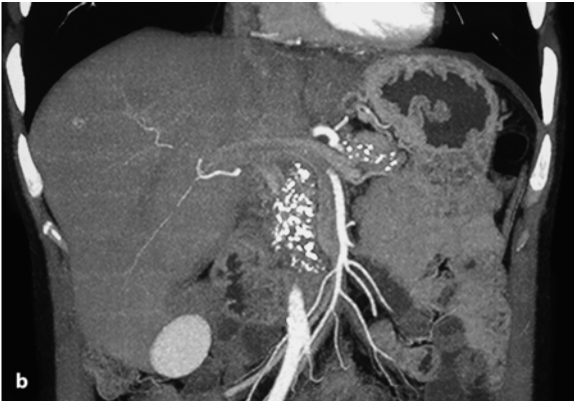


Abb. 8.55 a, b. In der CT (axial und koronar) ist das gesamte Pankreas von Verkalkungen durchsetzt

Die charakteristischen Zeichen sind Pankreasgangerweiterung, intraduktale Verkalkungen und Pseudozysten, die bei weit fortgeschrittener Erkrankung nachzuweisen sind (Abb. 8.54).

Die gegenüber dem transabdominellen Ultraschall deutlich höhere Auflösung des EUS lässt die morphologischen Veränderungen merklich detaillierter erkennen. Allerdings sind die oft minimalen Veränderungen der Echostruktur schwer zu deuten, da ein zuverlässiger Goldstandard fehlt. Es ist allerdings weitgehend akzeptiert, dass bei Fehlen von Auffälligkeiten eine chronische Pankreatitis unwahrscheinlich ist. So ist beispielsweise bisher unklar, ob der EUS frühe Veränderungen einer chronischen Pankreatitis sensitiver auf- deckt als die ERCP oder Funktionsuntersuchungen oder ob mit dieser Methode eine Überdiagnostik droht.

■ **Spiral-CT.** Die Spiral-CT wird bei der chronischen Pankreatitis im Wesentlichen zum *Nachweis von Komplikationen* eingesetzt. Neben der Größe und der Struktur des Organs, dem Ausmaß der Gangerweiterung und der Verkalkungen können Zahl und Größe von Pseudozysten genau erfasst werden (Abb. 8.55 a, b).

Schübe einer akuten Pankreatitis auf dem Boden chronischer Veränderungen können insbesondere an peripankreatischen Flüssigkeitsansammlungen gut erkannt werden (Abb. 8.56). Mit hochauflösenden Untersuchungsprogrammen gelingt meist auch die Unterscheidung von Pseudozysten und frischen Parenchymnekrosen.

Komplikationen wie Einblutungen in Zysten, die Ausbildung von vaskulären Komplikationen wie Verschluss der Pfortader oder Milzvene sind zweifelsfrei darzustellen, und Komplikationen wie die Entwicklung von Pseudoaneurysmen sind in der Regel auch präzise einem arteriellen Gefäß zuzuordnen.

Eine weitere Indikation besteht in der *Differenzialdiagnose zum Pankreaskarzinom*, wobei in den meisten Fällen eine Unterscheidung problemlos möglich ist. Wenn es aber durch umschriebene Entzündungen zu einer Größenzunahme und zu Formveränderungen des Organs kommt und diese von einer Erweiterung des Pankreasgangs und des Gallengangs begleitet sind, kann eine sichere Differenzierung schwierig werden (Abb. 8.57).

Abb. 8.56. Ödematös aufgetriebener Pankreaskopf mit Verkalkungen bei akutem Pankreatitisschub bei chronischer Pankreatitis

Abb. 8.57. Hypodense Zone im Pankreaskopf, erweiterter Pankreasgang und nekrotisches Areal im Pankreasschwanz bei Pankreaskopfkarzinom (primär in der ERCP als Pankreatitis diagnostiziert)

Komplikationen

Komplikationen, die sich im Verlauf einer chronischen Pankreatitis einstellen können, sind

- Pseudozysten, gelegentlich mit Infektion oder Einblutung,
- Pankreasgangobstruktionen durch narbige Strikturen oder Steine,
- Gallengangstenose,
- Duodenalstenose,
- portale Hypertonie mit gastrointestinalen Varizen.

Darüber hinaus besteht ein erhöhtes Risiko für die Entwicklung eines Pankreaskarzinoms und extrapankreatischer Malignome im Oropharynx, Ösophagus und Bronchialsystem.

■ **Pseudozysten.** Bei etwa 25% der Patienten mit chronischer Pankreatitis werden Pseudozysten beobachtet. Die meisten Pseudozysten entwickeln sich infolge einer *alkoholischen Pankreatitis*, seltener nach einer biliären Pankreatitis oder nach einem Trauma. Das häufigste Symptom ist der abdominelle Schmerz, weniger häufig werden Übelkeit und Erbrechen, Ikterus oder Blutungen gesehen.

In den meisten Fällen entstehen diese Pseudozysten aus *Nekrosehöhlen im umgebenden Fettgewebe* (postnekrotische Pseudozysten). Daher werden Kommunikationen zum Pankreasgangsystem eher selten gesehen. In der frühen Phase der Ausbildung einer postnekrotischen Pseudozyste besteht die Wand aus Granulationsgewebe und ist noch dünn, mit zunehmender Dauer wird die Wand dicker, und die Pseudozysten sind dann eher einer Operation oder einem interventionellen Eingriff zugänglich.

Retentionszysten weisen üblicherweise eine Gangkommunikation und eine vorgeschaltete Gangstenose auf, die durch narbige Strikturen oder durch Tumoren bedingt sein kann. Sie sind wahrscheinlich Folge einer Gangruptur (Abb. 8.58 a, b).

Komplikationen im Rahmen von Pseudozysten (Infektion, Größenzunahme mit Kompression, Ruptur und Blutung) werden in etwa 5–40% der Fälle angegeben, wobei etwa die Hälfte dieser Komplikationen konservativ behandelt werden kann. Das wichtigste Kriterium, das die Notwendigkeit einer Intervention anzeigt, scheint die Zystengröße zu sein. Je größer die Zysten werden, desto wahrscheinlicher wird die Notwendigkeit einer Therapie. Eine Größe

Abb. 8.58. **a** Punktion einer Retentionszyste, über die sich der Pankreasgang bis in Korpusmitte füllen lässt. **b** Verschluss durch intraduktale Konkremente

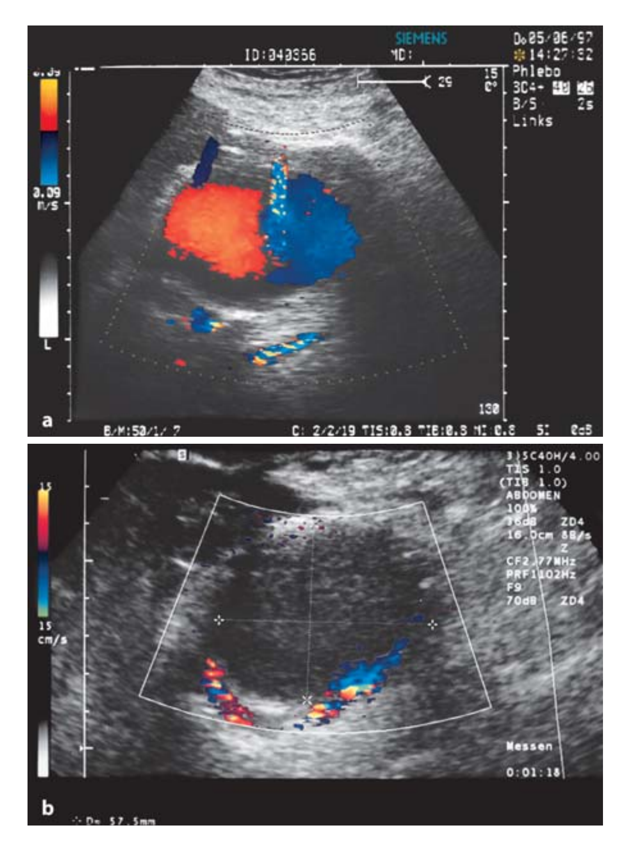


Abb. 8.59. **a** Im Farbdoppler zeigt sich eine sehr intensive Durchblutung in der zystischen Pankreasläsion, die sich dadurch als Pseudoaneurysma entlarvt. **b** Nach Embolisation sistierender Blutfluss im Pseudoaneurysma

von 6 cm gilt als kritische Größe. Symptomatische, komplizierte oder wachsende Zysten bedürfen einer Therapie, die chirurgisch, endoskopisch oder radiologisch erfolgen kann.

■ **Blutung.** Blutungen können durch Wandverletzungen einer Pseudozyste, durch Pseudoaneurysmen oder durch eine portale Hypertonie verursacht sein.

Durch Größenzunahme der *Pseudozyste* können kleine Gefäße in der Zystenwand reißen. Diese Form der Hämorrhagie bleibt aber meist begrenzt.

Pseudoaneurysmen entstehen durch eine druckbedingte und enzymatische Andauung einer arteriellen Gefäßwand. Dabei kann das Gefäß in die Pseudozyste, in die Bauchhöhle oder in den Gastrointestinaltrakt rupturieren. Über eine Verbindung zum Pankreasgang kann sich die Blutung in das Gangsystem und weiter in das Duodenum ausbreiten (Hämosuccus pancreaticus oder Wirsungorrhagie). Diese Blutungen können schwach sein und intermittierend auftreten, aber auch massiv und lebensbedrohlich werden. Die Mortalität dieser Blutungen ist hoch (40–60 %), wenn Diagnose und Therapie verschleppt werden.

Am häufigsten ist die Milzarterie (40 %) betroffen, gefolgt von der A. gastroduodenalis (30 %), den pankreatikoduodenalen Arterien (20 %), der A. gastrica sinistra (5 %), der A. hepatica (5 %) und seltener der A. mesenterica superior, der jejunalen und ileozökalen Arterien und der Aorta (1–3 %).

Während früher die Angiographie die bevorzugte diagnostische Methode war, um derartige Komplikationen nachzuweisen und zu lokalisieren, gelten heute der *Farbdoppler* (Abb. 8.59 a, b) und die *Spiral-CT* als Methoden der Wahl. Insbesondere mit schnellen und hochauflösenden MD-Geräten kann eine Blutung rasch geortet und die Möglichkeit einer interventionellen Therapie gut abgeschätzt werden. Nach intravenöser Kontrastmittelgabe zeigt sich das Pseudoaneurysma als intensiv kontrastierende Höhle im Bereich der Pseudozyste (Abb. 8.60). Im Blutungsintervall kann frisches Blut in einer Pseudozyste, in der Abdominalhöhle oder in einem Darmabschnitt erkannt werden.

Merke ! Die angiographische Embolisation hat sich mittlerweile zur bevorzugten Therapie entwickelt und ist in 67–100 % erfolgreich (Gambiez et al. 1997).

Abb. 8.60. Chronische Pankreatitis mit Pseudoaneurysma neben einer Pankreaspseudozyste

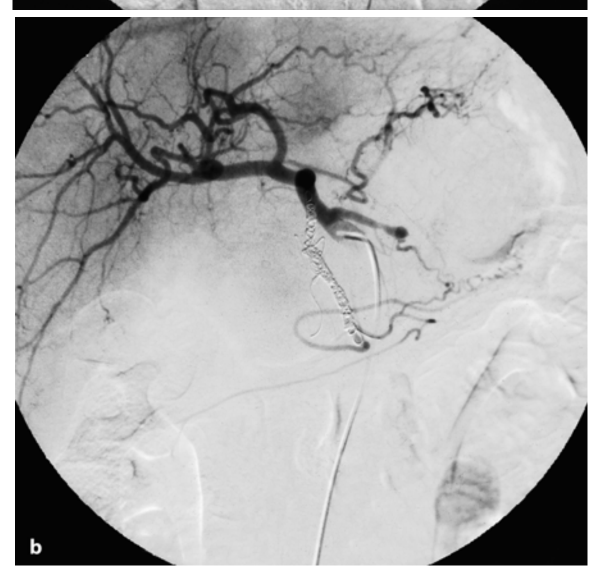


Abb. 8.61. a Angiographische Darstellung des Pseudoaneurysmas, das aus der A. gastroduodenalis gespeist wird. **b** Nach Embolisation mit Coils kein Blutfluss mehr im Aneurysma

Insbesondere durch die Entwicklung von Mikrokathetern und geeigneten Embolisationsmaterialien konnte die Erfolgsrate in den letzten Jahren deutlich verbessert werden. Wegen der guten Kollateralisierung der peripankreatischen Arterien ist unbedingt ein Gefäßverschluss proximal und distal des Pseudoaneurysmas anzustreben (Abb. 8.61 a, b).

Bei hämodynamisch instabilen Patienten und bei rezidivierenden Blutungen muss chirurgisch vorgegangen werden. Hierbei wird eine Erfolgsrate von 70–85 % bei einer Mortalität von 20–25 % angegeben.

■ **Gallengangobstruktion.** Entzündliche oder narbige Veränderungen im Pankreaskopf und große Pankreaspseudozysten können den distalen Gallengangabschnitt einengen oder komprimieren, sodass Ikterus oder eine Cholangitis resultieren. Mittels Schnittbilddiagnostik oder ERCP/MRCP kann die typische langstreckige Stenose des Choledochus und die Aufstauung der Gallenwege gut dargestellt werden (Abb. 8.62).

Während die alleinige Aufweitung der Gallenwege nicht ausreicht, um eine Therapie zu veranlassen, ist eine Cholangitis eine eindeutige Indikation für ein aktives Vorgehen. In diesen Fällen wird primär zumeist die endoskopische Einlage einer passageren Prothese vorgenommen. Nur wenn die endoskopische Therapie nicht möglich ist, wird ein perkutantranshepatischer Zugang angestrebt.

■ **Duodenalobstruktion.** Etwa 5% der Patienten mit chronischer Pankreatitis entwickeln eine Duodenalstenose mit den entsprechenden Symptomen wie Übelkeit, Erbrechen, Gewichtsverlust und Gewichtsabnahme. Da das Ausmaß der Stenose endoskopisch oft nicht ausreichend beurteilt werden kann, ist gelegentlich eine *konventionelle Röntgenuntersuchung* indiziert. Häufig kann aber auch anhand einer CT-Untersuchung die Ausdehnung einer Duodenalstenose gut erkannt werden.

■ **Pankreasfisteln.** Fisteln des Pankreas sind durch eine Verletzung oder Zerstörung des Pankreasgangs oder seiner Seitenäste bedingt, wobei die auslösenden Mechanismen ganz unterschiedlich sein können: Traumen, chirurgische Eingriffe, eine nekrotisierende Pankreatitis, Abszesse, Pseudozysten oder eine akute Exazerbation einer chronischen Pankreatitis. Die Fistel kann mit dem Peritoneum, dem Retroperitoneum, den Hohlorganen oder mit der Haut kommunizieren. Bei internen Fisteln ist eine Gangdarstel-

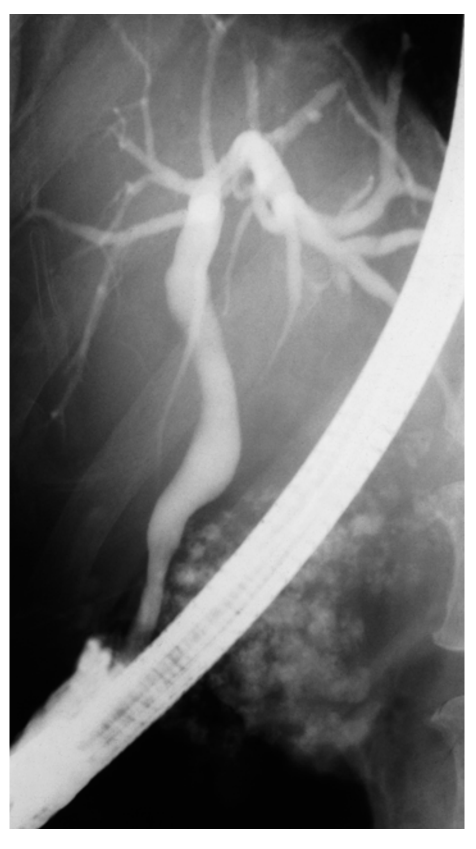


Abb. 8.62. Einengung des distalen Gallengangs bei chronisch kalzifizierender Pankreatitis

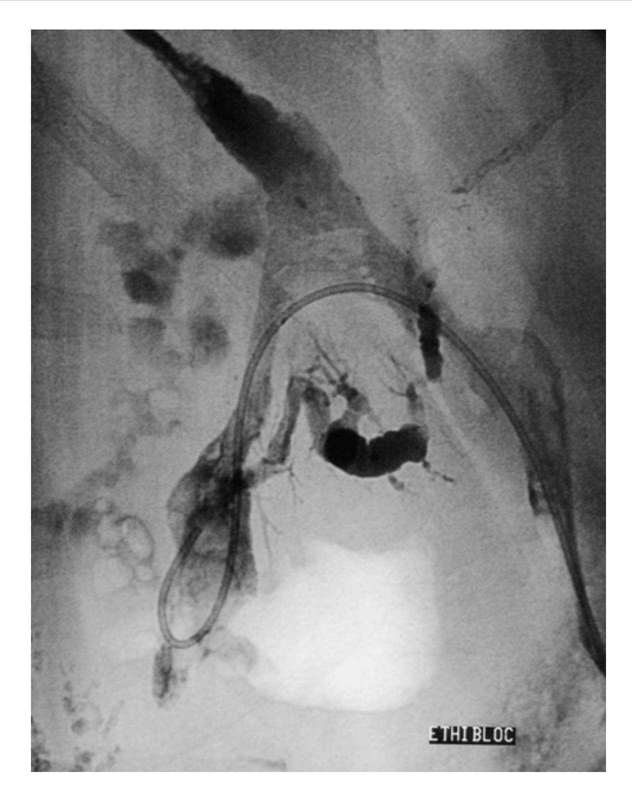


Abb. 8.63. Sondierung einer Hautfistel, die vom Pankreasgang ausgeht

lung über eine *ERCP* oder eine *MRCP* nötig, um das Ausmaß und den Verlauf der Fistelbildung darzustellen. Bei externen Fisteln ist die direkte Fistulographie geeignet, den oft fuchsbauartigen Verlauf derartiger Fisteln abzubilden (Abb. 8.63).

Sonderformen der chronischen Pankreatitis

Einige Formen der chronischen Pankreatitis weisen eine charakteristische Klinik auf oder zeigen morphologische Besonderheiten, die eine diagnostische Abgrenzung erlauben und daher eine besondere Erwähnung verdienen.

Obstruktive chronische Pankreatitis

Die häufigsten Ursachen einer Gangobstruktion sind das Pankreaskarzinom und Tumoren an der Papille. Seltenere Ursachen sind intraduktale Tumoren, zystische und endokrine Tumoren, erworbene oder angeborene Strikturen des Pankreasgangs. Auch das Pancreas divisum gehört in diese Gruppe. Infolge der Obstruktion kommt es zu einer Erweiterung des Gangsystems proximal der Stenose und schließlich zur Atrophie des Pankreasparenchyms. Steinbildungen sind bei obstruktiver Pankreatitis selten.

Rinnenpankreatitis

Diese Variante einer segmentalen Pankreatitis spielt sich im Wesentlichen in der Rinne zwischen Pankreaskopf, Duodenum und Gallengang ab, während das restliche Pankreas nicht oder nur geringfügig involviert ist. Eine Verwechslung mit einem Pankreaskarzinom ist häufig (Yamaguchi u. Tanaka 1992).

In dieser Rinne kommt es zu einer ausgeprägten, bisweilen tumorähnlichen Narbenbildung, die von einer deutlichen Verdickung der Duodenalwand begleitet ist. Damit geht eine Einschnürung des Pankreasgangs im präpapillären Abschnitt einher, die zu Verwechslungen mit einem Tumor führen kann (Abb. 8.64). In der verdickten Duodenalwand entwickeln sich häufig intramurale Pseudozysten.

Das *sonographische Zeichen* der Rinnenpankreatitis ist eine sichelförmige, echoarme Schicht zwischen der verdickten Duodenalwand und dem Pankreas.

In der *CT* kommen die Verdickung der Duodenalwand, die breite Narbenplatte und die Duodenalwandzysten insbesondere bei ausreichender Wasserfüllung des Duodenums und nach intravenöser Gabe von Buscopan gut zur Darstellung (Abb. 8.65, Abb. 8.66). Die Narbe nimmt nur geringfügig Kontrastmittel auf.

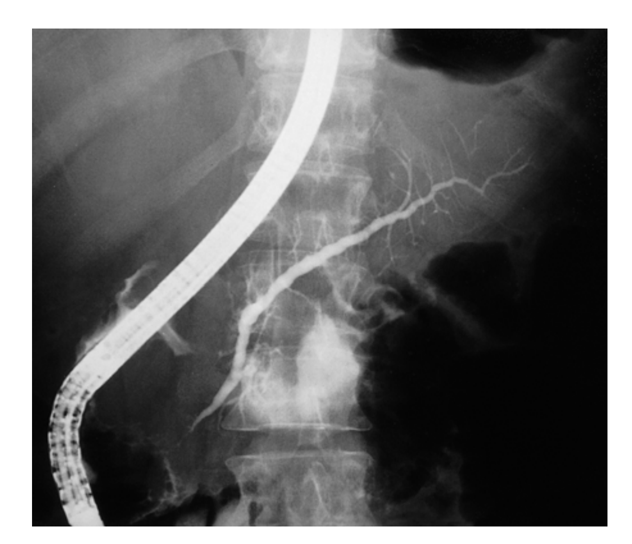


Abb. 8.64. Einengung des papillennahen Pankreasgangs bei Rinnenpankreatitis

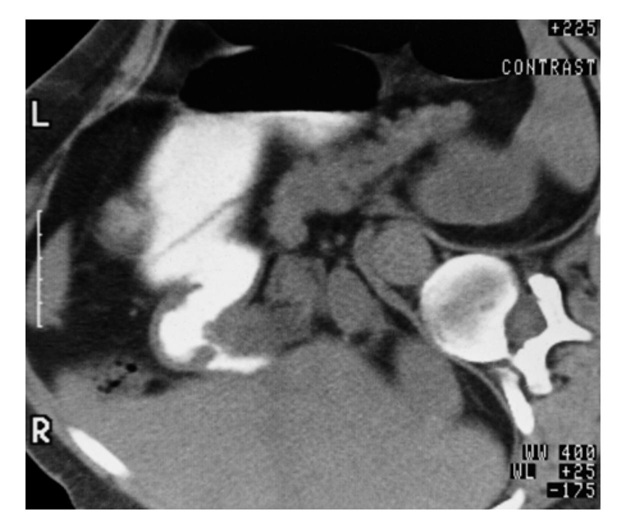


Abb. 8.65. In der CT tumorartige Wandverdickung zwischen Duodenalwand und Pankreaskopf

In der *MRT* ist diese dicke Narbenschicht auf T1-gewichteten Sequenzen hypointens und zeigt nach Kontrastmittelgabe eine geringe und verzögerte Anreicherung. Auf T2-gewichteten Aufnahmen erscheint diese Narbenplatte isointens oder gering hyperintens, während die Pseudozysten in der Rinne und in der Duodenalwand signalreich zur Darstellung kommen (Irie et al. 1998). Sehr gut kommen natürlich auch in der MRCP die Duodenalwandzysten und die Beziehung zum Pankreasgang und Gallengang zur Darstellung (Abb. 8.67 a, b). Im intrapankreatischen Abschnitt ist der Gallengang relativ langstreckig mit glatten Konturen eingeengt, während beim Pankreaskarzinom die Stenosierung abrupt und mit irregulären Konturen imponiert.

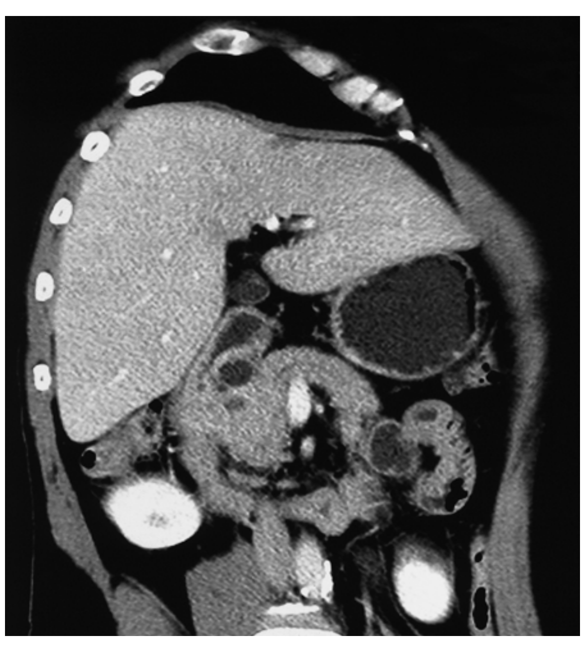
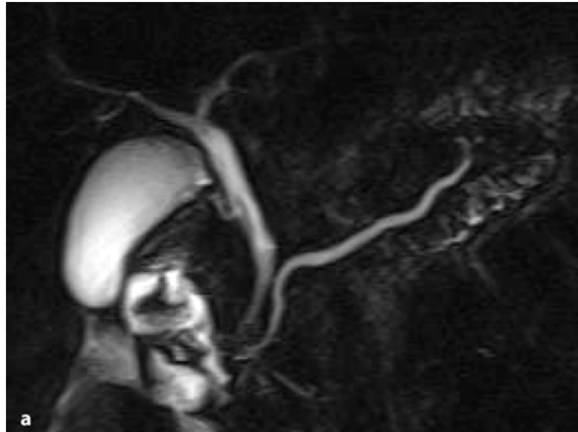


Abb. 8.66. Wandverdickung des Duodenums mit wandständigen Pseudozysten



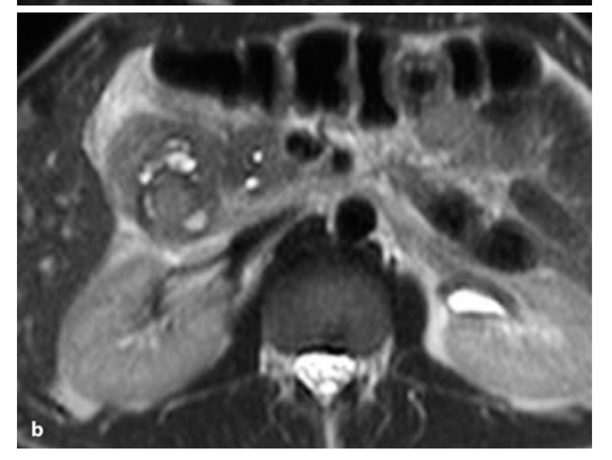


Abb. 8.67. **a** Leichte Einengung des Pankreasgangs im Kopfbereich. **b** Kleine zystische Areale in der Duodenalwand

Autoimmunpankreatitis

Die Autoimmunpankreatitis (primär sklerosierende Pankreatitis, lymphoplasmazelluläre sklerosierende Pankreatitis, nichtalkoholische gangdestruktive chronische Pankreatitis) wird häufiger bei Männern beobachtet und in den letzten Jahren zunehmend beschrieben. Sie kommt in allen Altersstufen vor. Während nach europäischen und amerikanischen Publikationen eher jüngere Individuen betroffen sind, tritt die Erkrankung nach asiatischen Veröffentlichungen überwiegend in höherem Alter auf. In etwa der Hälfte der Fälle ist diese Form der Pankreatitis mit Erkrankungen wie der primär sklerosierenden Cholangitis, der primär biliären Zirrhose, dem Sjögren-Syndrom, dem Lupus erythematodes und chronisch entzündlichen Darmerkrankungen assoziiert. Viele Patienten zeigen im Serum Marker einer Autoimmunerkrankung wie erhöhte IgG-Werte und antinukleäre Antikörper. Histopathologisch lässt sich die Autoimmunpankreatitis gut von der alkoholischen Form der Pankreatitis abgrenzen und ist durch periduktale, lymphoplasmazelluläre Infiltrate charakterisiert, die schließlich zu Gangstrikturen und Fibrose führen (Ectors et al. 1997).

Die Klinik ist unspezifisch mit Oberbauchbeschwerden, Müdigkeit und in manchen Fällen Ikterus. Wiederholte Attacken einer akuten Pankreatitis sind eher selten. Nach Therapie mit Kortikoiden kann es zu einem Rückgang der morphologischen Veränderungen und zu einer Verbesserung der Funktion kommen, was auch differenzialdiagnostisch bedeutsam sein kann.

Auch die Bildgebung zeigt Unterschiede im Vergleich zur chronischen, alkoholinduzierten Pankreatitis (Sahani et al. 2004). Ein typisches Erscheinungsbild ist eine umschriebene oder diffuse Raumforderung, die mit einem Karzinom verwechselt werden kann (Kawamoto et al. 2004). Im Pankreaskopf können diese entzündlichen oder fibrotischen Veränderungen auch einen schmerzlosen Ikterus auslösen. In der *Dünnschnitt-CT* kann sich nach Kontrastmittelgabe eine auffällige Kontrastanreicherung der Gallengang- und Gallenblasenwand zeigen.

Die diffusen Formen nehmen gleichmäßig Kontrastmittel auf, bei umschriebenen Formen können die befallenen Zonen weniger Kontrastmittel anreichern (Abb. 8.68). Im Gegensatz zur alkoholischen Pankreatitis kommen bei dieser Form der Pankreatitis keine Verkalkungen vor. Manchmal lässt sich computertomographisch eine charakteristische schmale hypodense Rindenzone erkennen, peripankreatische Flüssigkeitsansammlungen finden sich jedoch nicht.

In der *MRT* zeigen diese Veränderungen auf T2-gewichteten Sequenzen vereinzelt ein auffallend hohes Signal, was auf die umschriebene Entzündungsaktivität zurückgeführt wird (Abb. 8.69).

Abb. 8.68. Verminderte KM-Aufnahme im Pankreaskopfabschnitt bei einer fokalen Form einer Autoimmunpankreatitis (*Pfeile*)

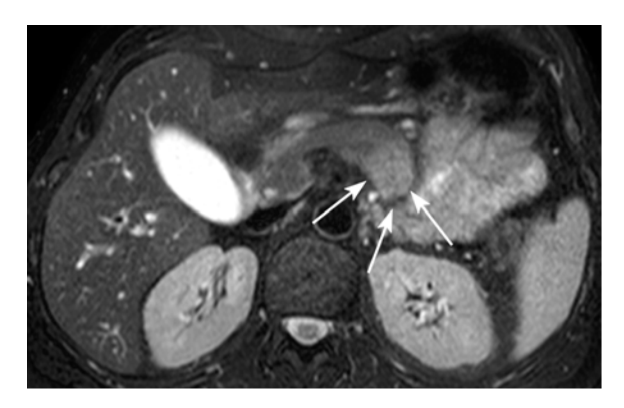


Abb. 8.69. Im T2-gewichteten Bild erscheint der segmentale Abschnitt mit Autoimmunpankreatitis im Vergleich zum restlichen Pankreasgewebe hyperintens

Im Vergleich zu einer karzinombedingten Obstruktion sind die Erweiterungen der Pankreasgänge nur gering ausgeprägt oder fehlen. Charakteristischer sind Gangstrikturen, die sich meist besser in der *ERCP* als in der MRCP nachweisen lassen (Abb. 8.70). Vereinzelt finden sich Verschlüsse der V. lienalis, die durch eine begleitende Venulitis verursacht sind. Bisweilen werden vergrößerte peripankreatische Lymphknoten gefunden.

Differenzialdiagnose zwischen chronischer Pankreatitis und Pankreaskarzinom

Die Differenzialdiagnose zwischen einer chronischen Pankreatitis und einem Pankreaskarzinom stellt in den meisten Fällen kein Problem dar. In etwa 10–15 % ist die Unterscheidung allein aufgrund bildgebender Kriterien nahezu unmöglich. Das liegt daran, dass beide Erkrankungen überlappende Phänomene wie überschießende Fibrosierungen mit eingesprengten Entzündungsherden u. a. aufweisen können.

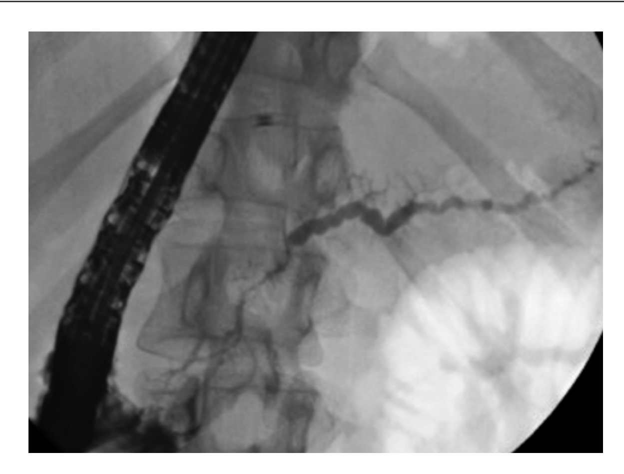


Abb. 8.70. Langstreckige Gangstriktur im Pankreaskopf bei Autoimmunpankreatitis

Bei einer chronischen Pankreatitis können Abschnitte des Organs vergrößert und irregulär konturiert sein und dadurch das Aussehen eines Tumors annehmen. Je ausgedehnter die fibrotischen und entzündlichen Veränderungen einer chronischen Pankreatitis sind, desto weniger ist eine Differenzierung von einem Malignom möglich (Kim et al. 2001)

8.5 Pankreastumoren

8.5.1 Solide exokrine Pankreastumoren

Duktales Adenokarzinom des Pankreas

Das duktale Adenokarzinom des Pankreas, das mit etwa 90% den Hauptanteil der Pankreastumoren ausmacht, ist unverändert der gastrointestinale Tumor mit der schlechtesten Prognose. Wegen der sehr niedrigen Überlebensrate sind Inzidenz- und Mortalitätsrate annähernd gleich. 80–90% der Patienten weisen zum Zeitpunkt der Diagnose ein weit fortgeschrittenes Tumorstadium auf, das eine Resektion nicht mehr erlaubt. Die meisten Patienten sterben 1–2 Jahre nach Diagnosestellung, und die Fünfjahresüberlebensraten liegen in den meisten Publikationen nicht höher als 2–3%. Der Tumor hat vermutlich eine kurze klinische Latenzzeit, und dementsprechend werden Pankreaskarzinome nur sehr selten als Zufallsbefunde entdeckt. Auch die Möglichkeit, Tumoren mit modernen diagnostischen Verfahren früh aufzuspüren, hat die Prognose nicht entscheidend beeinflusst.

In Deutschland erkranken jährlich etwa 12.000 Menschen an einem Pankreaskarzinom. Der Erkrankungsgipfel liegt jenseits des 60. Lebensjahres. Erkrankungen unter 40 Jahren sind sehr selten. Männer sind häufiger betroffen als Frauen.

Eine erhöhtes Risiko für diesen Tumor wird bei chronischer Pankreatitis, Nikotinabusus und Diabetes mellitus angegeben. Daneben existieren einige seltene Syndrome wie HNPCC („hereditary nonpolyposis colorectal cancer"), die hereditäre Pankreatitis und das Peutz-Jeghers-Syndrom, die mit einer erhöhten Inzidenz von Pankreaskarzinomen einhergehen. Etwa 3–10% der duktalen Adenokarzinome sind familiären Ursprungs.

Klinik

Die Symptomatik ist unspezifisch mit Schmerzen im Rücken oder Abdomen, Appetitlosigkeit und Gewichtsabnahme. Da die meisten Tumoren im Pankreaskopf wachsen, tritt relativ früh ein schmerzloser Ikterus auf. Die Gewichtsabnahme ist in der Regel ein Spätsymptom. Selten kann auch eine akute Pankreatitis oder das Auftreten einer Pankreaspseudozyste (Retentionszyste) durch ein Pankreaskarzinom verursacht sein. Ein metastasierender Tumor unklarer Provenienz kann die Suche nach einem Pankreaskarzinom initiieren.

Wenn die Patienten zur Untersuchung kommen, ist in der Regel bereits eine Infiltration des Retroperitoneums und der Gefäße oder eine Metastasierung in die umgebenden Lymphknoten oder in die Leber vorhanden. Trotz der markanten Fortschritte in der Bildgebung hat sich die Prognose nicht entscheidend geändert. Ein wesentliches Ziel der Diagnostik ist daher, präzise Aussagen zur Resektabilität zu machen, um unnötige Laparotomien zu vermeiden.

Pathologie

Als Ausgang der Tumorentstehung gilt die Gangzelle. Für die Vorläufer des Tumors wurde in den letzten Jahren eine einheitliche Nomenklatur festgelegt, wobei vor allem PanIN-III-Läsionen (pankreatische intraepitheliale Neoplasie) als Hochrisikobefunde aufgefasst werden. Der Zeitrahmen, in dem sich ein Karzinom aus einer Vorstufe entwickelt, ist nicht bekannt. Serologische Marker für eine Frühdiagnose von PanIN-III-Läsionen (entspricht Carcinoma in situ) gibt es zur Zeit noch nicht. Auch hat sich die Hoffnung, den Nachweis einer K-Ras-Mutation zur Frühdiagnostik einzusetzen, bislang nicht erfüllt.

Etwa 70% der Tumoren des Pankreas sind im Pankreaskopf lokalisiert, am häufigsten zwischen Gallengang und Pankreasgang. Tumoren im Processus uncinatus sind selten. Resezierte Karzinome sind zwischen 2–4 cm groß, die wenigsten Tumoren haben einen Durchmesser unter 1,5 cm. Die Tumoren sind meist von fester Konsistenz, was durch eine ausgeprägte desmoplastische Stromareaktion bedingt ist.

Histologisch sind die Tumoren überwiegend gut differenziert, nur 10–20 % der Karzinome zeigen eine niedrige Differenzierung. Da am Pankreas eine eigentliche Kapsel fehlt und nur eine dünne seröse Schicht das Organ umkleidet, wird der Tumorausbreitung in die Umgebung kein Widerstand entgegengesetzt. Dementsprechend wachsen die Tumoren auf direktem Weg in das pankreatische Fettgewebe und zeigen häufig eine perineurale Invasion.

Diagnostik

Die Diagnostik des Pankreaskarzinoms stützt sich auf klinische Daten, Laborbefunde einschließlich bestimmter Tumormarker und bildgebende Verfahren. Die präoperative Punktion zur Gewinnung von histologischem oder zytologischem Material spielt nur eine untergeordnete Rolle.

Die Bildgebung hat 3 wesentliche Ziele:

- den Nachweis oder den Ausschluss eines Tumors,
- die Beurteilung der Resektabilität bzw. Irresektabilität eines Karzinoms,
- die Abgrenzung eines duktalen Adenokarzinoms von anderen Tumorformen oder von einer chronischen Pankreatitis.

Obwohl die verbesserte Diagnostik mittels hochentwickelter Schnittbildverfahren keine spektakuläre Verbesserung der Prognose bewirkt hat, scheint eine frühe Diagnose mit einer höheren Rate an Resektabilität verknüpft zu sein. Damit eröffnet sich für eine selektionierte Gruppe von Patienten die Chance auf eine Verbesserung der Überlebensrate. Nicht zu unterschätzen ist auch die sichere Ausschlussdiagnostik bei Patienten, bei denen klinisch oder mit bildgebenden Verfahren ein Verdacht auf ein Pankreaskarzinom erhoben wurde. Patienten, die als nichtresektabel eingestuft werden müssen, kann zumindestens eine schwerwiegende Operation erspart werden und von vornherein ein adäquates palliatives Management geplant werden.

Merke ! Mit Hilfe moderner Schnittbildtechniken (Ultraschall, CT und MRT) ist es nicht nur möglich, duktale Karzinome des Pankreas zu diagnostizieren, in den meisten Fällen gelingt es auch, diese Malignome von anderen Tumorformen oder von entzündungsbedingten Veränderungen zu unterscheiden.

Eine Fülle von diagnostischen Verfahren stehen zu Gebote, um Pankreaskarzinome zu diagnostizieren und zur Frage der Resektabilität Stellung zu nehmen. Invasive Methoden wie ERCP und Angiographie sind weitgehend durch Schnittbildtechniken verdrängt worden. Mit Hilfe moderner Schnittbildverfahren (Ultraschall, CT und MRT) lassen sich Größe, Kontur und Struktur des Pankreas und die Gangstrukturen gut beurteilen, und es sind Aussagen zur Beziehung zu den wichtigen Gefäßen möglich. Geht es um die Frage der Resektabilität, sind in der Regel verfeinerte Methoden wie Dünnschicht-Spiral-CT, MRT einschließlich MR-Angiographie und häufig auch die Endosonographie konkurrierende Techniken. Während die Endosonographie in geübten Händen ein hervorragendes lokales Tumor-Staging ermöglicht, kann mit Hilfe von Spiral-CT und MRT ein umfassendes Staging in guter bis hervorragender Qualität geliefert werden.

■ **Spiral-CT.** Für die Diagnostik und das Staging mit Hilfe der CT ist eine ausgefeilte Technik entscheidend, die am besten mit modernen Mehrschichtdetektor-Geräten möglich ist (Fletcher et al. 2003; Valls et al. 2002). Um Magen und Duodenum gut vom Pankreas abgrenzen zu können, ist eine vorherige orale Gabe von ausreichend Wasser empfehlenswert. Die intravenöse Gabe von spasmolytischen Substanzen führt zu einer Aufweitung des Duodenums, sodass bis zur Papille eine gute Beurteilung möglich wird. Durch eine leichte Rechtsseitenlage wird erreicht, dass sich das Duodenum gut mit Flüssigkeit füllt (Abb. 8.71).

Der Oberbauch wird zunächst nativ untersucht, anschließend wird eine zweiphasige Kontrastmitteluntersuchung in Dünnschnitttechnik angeschlossen,

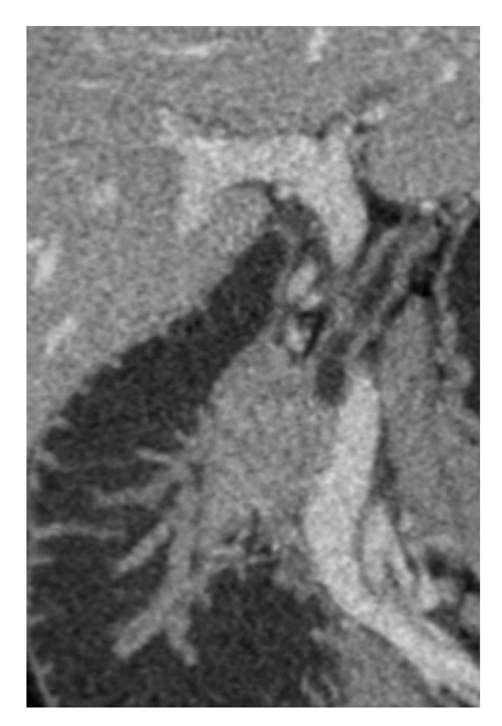


Abb. 8.71. Tumor des Pankreaskopfes mit Erweiterung des Pankreasgangs und Atrophie des Parenchyms. Gute Abgrenzung vom wassergefüllten Duodenum

bei der die parenchymatöse (35–50 s) und die portalvenöse Phase (60–70 s) erfasst werden. Dies führt zu einer verbesserten Detektion von Tumoren und erlaubt eine präzisere Aussage zur Frage der Infiltration arterieller und venöser Gefäße des Oberbauchs und eine Beurteilung der Leber. Überdies ermöglicht die Kontrastierung der Gefäße eine angiographieähnliche Rekonstruktion des jeweiligen Gefäßabschnitts.

Adenokarzinome des Pankreas zeigen sowohl in der parenchymatösen als auch in der portalvenösen Phase eine verminderte Kontrastierung und heben sich dadurch vom umgebenden Pankreasgewebe ab. Zumeist ist die Form und Größe des Organs umschrieben verändert. Eine diffuse Vergrößerung des Organs ist ungewöhnlich und wird in nur etwa 5% beobachtet. Da die meisten Tumoren im Pankreaskopf wachsen und duktalen Ursprungs sind, wird in der Regel eine Erweiterung des Pankreasgangs und häufig auch des Gallengangs gesehen („double duct sign"). Je nach Dauer der Obstruktion können Zeichen einer obstruktionsbedingten Atrophie des Pankreasgewebes bestehen.

■ **MRT.** Wegen ihres hohen Anteils an fibrotischem Gewebe erscheinen Pankreaskarzinome auf T2-gewichteten Aufnahmen leicht hypointens und sind erst bei ausgedehnten Nekrosen scharf vom umgebenden Parenchym abzugrenzen. Die meist hypovaskulären Karzinome nehmen weniger Kontrastmittel auf als das umgebende Gewebe, können aber einen schmalen Saum von stärker kontrastierendem Gewebe aufweisen. Gadolinium-verstärkte T1-gewichtete GRE-Sequenzen bilden die arteriellen und venösen Gefäße gut ab, und mit Hilfe einer 3D-kontrastverstärkten dynamischen MR-Angiographie mit Fettsuppression kann die regionale Gefäßanatomie dargestellt und eine vaskuläre Infiltration bzw. ein Gefäßverschluss gut erkannt werden.

Ob der Einsatz von Mangan-haltigen Kontrastmitteln den Nachweis und das Staging von Pankreastumoren verbessert, ist umstritten. Zumindest wenn Ultraschall und CT keinen eindeutigen Befund erlauben, kann die Verwendung dieses Kontrastmittels hilfreich sein.

Die MRCP kann zusätzlich eingesetzt werden, um eine Einengung oder einen Verschluss von Pankreasgang und Gallengang darzustellen. Für die Frage der Resektabilität liefert diese Untersuchung aber keinen Gewinn. Außerdem lässt sich bereits auf den T1- und T2-gewichteten Aufnahmen die Erweiterung von Pankreas- und Gallengang ausreichend gut erkennen.

Ein Lymphknotenbefall lässt sich mit T2-gewichteten, fettunterdrückten Spinecho- (SE-)Sequenzen und mit Gadolinium-verstärkten T1-gewichteten fettsupprimierten Sequenzen nachweisen. Im Nachweis von Lebermetastasen scheint die kontrastverstärkte MRT der Spiral-CT zumindest ebenbürtig zu sein. Auch im Nachweis von peritonealen Metastasen gelten fettunterdrückte T1-gewichtete Sequenzen als ebenso aussagekräftig wie die Spiral-CT.

■ **EUS.** Der EUS gilt bei kleinen Karzinomen der CT und der MRT als überlegen. Regionale Lymphknoten und die Gefäße in unmittelbarer Nachbarschaft des Pankreas können mit hoher Präzision beurteilt werden. Ein Nachteil der Methode ist allerdings die begrenzte Eindringtiefe mit eingeschränkter Möglichkeit eines Stagings bezüglich Leber und Peritoneum. Überdies ist dieses Verfahren sehr stark von der Erfahrung des Untersuchers abhängig.

Zeichen des Pankreaskarzinoms

■ **Pankreasgangdilatation und Gangverschluss.** Da Pankreastumoren vom Gangepithel ausgehen, sind die Obstruktion und die Gangerweiterung die frühesten Zeichen eines Tumors. Frühe dysplastische Veränderungen führen noch zu keiner Gangobstruktion und sind daher in der Schnittbildgebung nicht zu erkennen. Kleine Tumoren <1 cm Größe zeigen in etwa 60% ausschließlich eine Gangerweiterung ohne eine sichtbare Raumforderung in CT oder Ultraschall, und nur maximal 15% dieser Tumoren lassen einen Tumorherd erkennen.

Eine abrupte Pankreasgangerweiterung ohne begleitende Atrophie des Parenchyms ist ein Frühzeichen eines Pankreaskarzinoms (Abb. 8.72). Bei

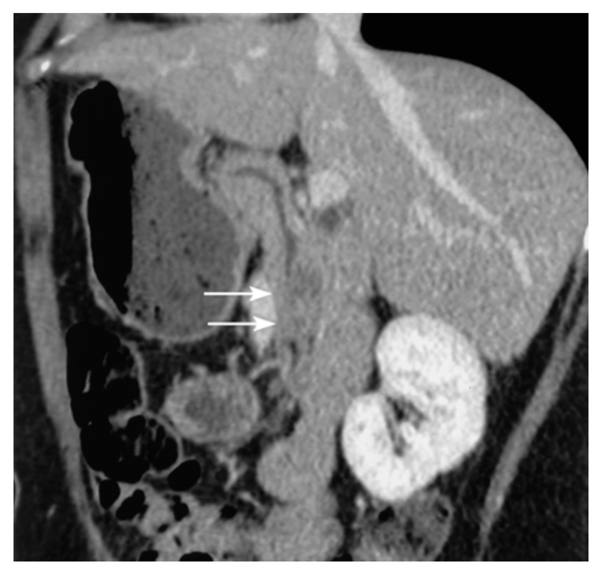


Abb. 8.72. Erweiterter Pankreasgang bei kleinem Tumor im Pankreaskopf (*Pfeile*)

Abb. 8.73. Deutliche Atrophie des Pankreasparenchyms (*Pfeile*) bei Gangobstruktion durch einen Pankreaskopftumor

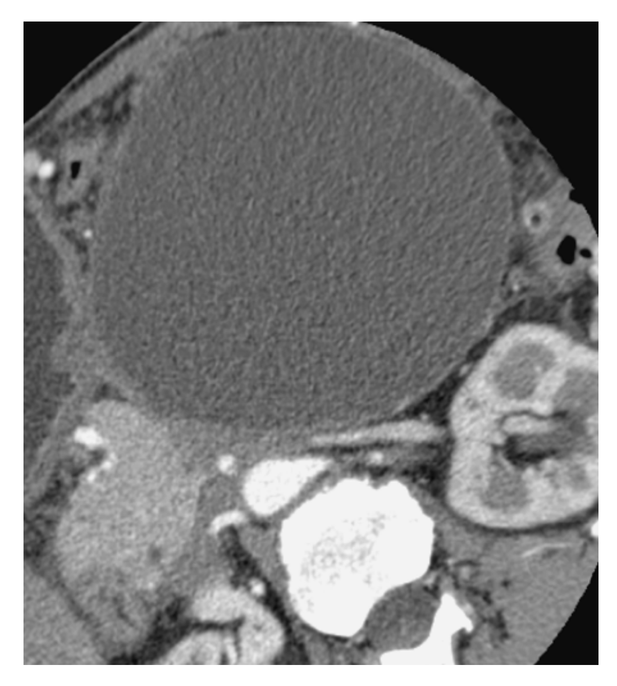


Abb. 8.74. Große Retentionszyste durch ein Karzinom am Übergang vom Pankreaskopf zum Pankreaskorpus

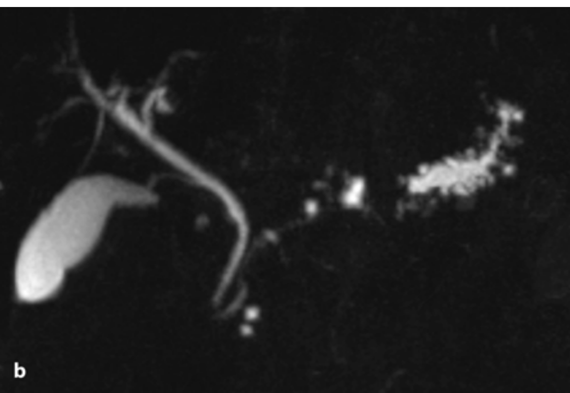


Abb. 8.75. a Duktales Adenokarzinom des Pankreas am Übergang vom Korpus zum Schwanz des Pankreas, der als solide Raumforderung mit Gangobstruktion bei ansonsten komplett lipomatösem Parenchym auffällt. **b** Zugehörige MRCP

länger bestehendem Verschluss des Pankreasgangs bildet sich eine obstruktionsbedingte Atrophie des Pankreasgewebes aus, die um den prominenten Gang nur noch eine dünne Parenchymschicht übrig lässt (Abb. 8.73). In seltenen Fällen führt der Verschluss des Pankreasgangs zu Retentionszysten, die zu Verwechslungen mit einer chronischen Pankreatitis Anlass geben können (Abb. 8.74).

■ **Gallengangobstruktion.** Da die meisten Karzinome im Pankreaskopf wachsen, tritt relativ häufig und früh ein Verschluss des distalen Gallengangs auf. Ein typisches Phänomen ist das so genannte „double duct sign" mit gleichzeitiger Erweiterung des Pankreasgangs und des Gallengangs. Dieses Zeichen kann aber auch bei narbigen Veränderungen im Pankreaskopf im Rahmen einer chronischen Pankreatitis und bei distalen Gallengangtumoren beobachtet werden.

■ **Raumforderung und Strukturauffälligkeiten des Pankreasparenchyms.** Das Pankreas zeigt in der Regel eine gleichmäßige Struktur mit leicht lobulierten Konturen. Auch bei Verfettungen sind die Fettinseln relativ gleichmäßig über das Organ verteilt. Tumorbedingte Strukturunterschiede sind häufig am besten im Ultraschall oder EUS zu erkennen und können auch in der CT und MRT bisweilen bereits nativ erkannt werden. Durch Kontrastmittelgabe werden diese Strukturunterschiede akzentuiert. Bei starker

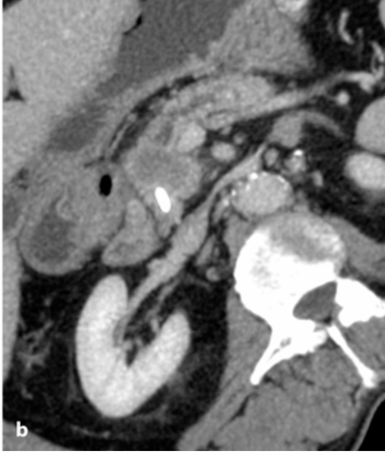


Abb. 8.76 a, b. CT in arterieller und portalvenöser Phase. In beiden Phasen erscheint der Tumor weniger perfundiert als das umgebende Gewebe

Verfettung eines Organs fällt der Tumor oft als ein solideres nicht von Fettinseln durchsetztes Areal auf, das im Bereich eines Gangs lokalisiert ist und diesen verlegt (Abb. 8.75 a, b).

Die Form des Pankreas ist sehr variantenreich. Kongenitale Fusionsstörungen wie das Pancreas divisum können zu Konturänderungen und Verplumpungen führen, die einen Tumor simulieren können. Bei Verwendung zweiphasiger Kontrastprotokolle in der CT bzw. dynamischen Sequenzen in der MRT zeigen diese Areale die gleichen Perfusionseigenschaften wie das restliche Pankreas. Außerdem kann mittels Rekonstruktionstechniken oder mit Hilfe der MRCP ein Pancreas divisum meist problemlos erkannt und die Formänderung damit in Zusammenhang gebracht werden.

Die durch eine Raumforderung bedingte Konturänderung führt in der Regel zu einer umschriebenen Vergrößerung des Organs. Eine diffuse Organvergrößerung ist eher selten. Im Bereich der Raumforderungen ist auch auf die Kontur zu achten, die das typische lobulierte Aussehen einer Drüse verliert. Zudem zeigen Tumoren sehr früh eine direkte Infiltration ins umgebende Fettgewebe.

Nach Kontrastmittelgabe zeigen sich Pankreaskarzinome in der Regel weniger perfundiert als das umgebende Gewebe, wobei die Differenz der Kontrastmittelanreicherung in der so genannten pankreatischen Phase am stärksten ausgeprägt ist (Abb. 8.76 a,b, Abb. 8.77 a, b).

Merke ! Bis zu 10% der Pankreaskarzinome lassen sich auch bei ausgefeilter Technik nicht vom umgebenden Parenchym abgrenzen, sodass hier Sekundärzeichen zum Nachweis dieser Tumoren entscheidend sind.

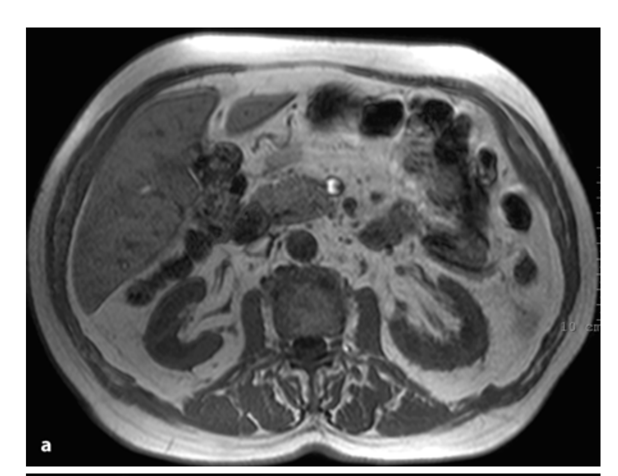


Abb. 8.77 a, b. In der MRT grenzt sich nach i. v. KM-Gabe ein kleines, weniger perfündiertes Karzinom ab (*Pfeil*)

■ **Vaskuläre Infiltration.** Das Pankreaskarzinom breitet sich auf lymphatischem und perineuralem Weg rasch in das retroperitoneale Fettgewebe aus und umwächst die mesenterialen Gefäße und den Trun-

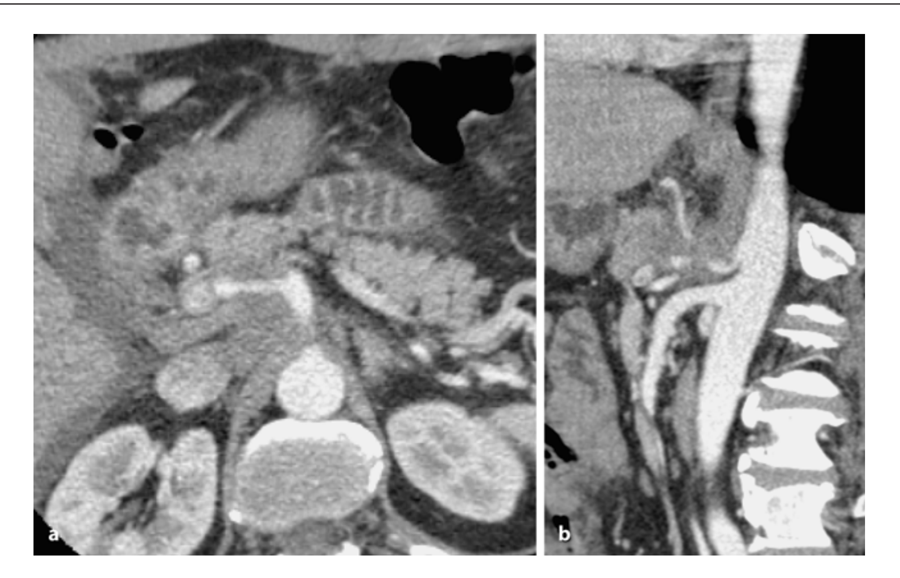


Abb. 8.78 a, b. Ummauerung des Truncus coeliacus durch ein Pankreaskarzinom

cus coeliacus. Während die arteriellen Gefäße von einer mehr oder weniger dünnen Fettgewebeschicht umgeben sind, liegen die Venen dem Drüsenparenchym direkt an und sind daher früh infiltriert.

Nachdem einige Studien gezeigt haben, dass die Beurteilung einer vaskulären Infiltration mittels CT der Angiographie ebenbürtig ist, hat dieses Verfahren an Bedeutung verloren. Insbesondere mit Dünnschnitttechniken werden hervorragende Ergebnisse mit einer Sensitivität von 91 % und einer Spezifität von 94 % berichtet (Vargas et al. 2004; Abb. 8.78 a, b).

Früher wurde jeder Kontakt eines Tumors zu einem Gefäß als Zeichen einer Infiltration gewertet. Mittlerweile wurden jedoch vorwiegend in der CT-Literatur Kriterien entwickelt, die die Wahrscheinlichkeit einer Gefäßinfiltration angeben und die sich im Wesentlichen auf die räumlichen Beziehungen zwischen Tumor und arteriellen und venösen Gefäßen stützen (Loyer et al. 1996; Lu et al. 1997).

Das Modell von Loyer beschreibt 6 Typen, deren Klassifizierung aber relativ komplex und subjektiv und damit mit einer hohen Interobserver-Variabilität belastet ist. Außerdem wird keine klare Grenze zwischen Resektabilität und Irresektabilität gezogen (Tabelle 8.6).

Das Schema von Lu stützt sich auf das Ausmaß der Tumorzirkumferenz zu den Gefäßen. Als Schwellenwert wird 50 % angegeben, wobei sich anhand dieses Kriteriums für die Beurteilung der Irresektabilität eine Sensitivität von 84 %, ein positiver Vorhersagewert von 95 % und ein negativer Vorhersagewert von 93 % errechnet. Man muss allerdings einschränkend erwähnen, dass diese Daten an einer relativ kleinen Population gewonnen wurden und dass sich die Beurteilung im Wesentlichen auf venöse Gefäße beschränkt hat (Abb. 8.79).

Tabelle 8.6. Klassifikation der Gefäßinfiltration. (Nach Loyer et al. 1996)

Typ	Beschreibung	Resektabilität
A B	Fettgewebe zwischen Tumor und Gefäß Parenchym zwischen Tumor und Gefäß	95 %
C D	Fraglicher Tumorkontakt Partielle Ummauerung	47 %
E F	Komplette Ummauerung Gefäßverschluss	0 %

Metastasen. Pankreastumoren neigen zu einer frühen Aussaat in die Leber, die umgebenden Lymphknoten und das Peritoneum.

Metastasen der Leber sind meist relativ klein, sodass sie mit bildgebenden Verfahren häufig nicht erkannt werden können. Selbst in neueren Publikationen mit zweiphasigen Protokollen wurden in bis zu 55 % falsch-negative Befunde beschrieben. Bei der CT-Diagnostik kann die diagnostische Sicherheit wahrscheinlich durch geringere Schichtdicken und mehrphasige Untersuchungsprotokolle verbessert werden (Abb. 8.80). In der MRT scheint die Verwendung eisenhaltiger Kontrastmittel die diagnostische Genauigkeit zu erhöhen.

Die Schnittbildverfahren zeigen bezüglich der Diagnostik von Lymphknotenmetastasen ungenügende Resultate, da im Wesentlichen die Größe der Lymphknoten als Maßstab für einen Befall herangezogen wird. Normal große Lymphknoten können Mikrometastasen enthalten und vergrößerte Lymphknoten können lediglich reaktiv verändert sein. Die unterschiedlichen Resultate in der Literatur beruhen vor allem dar-

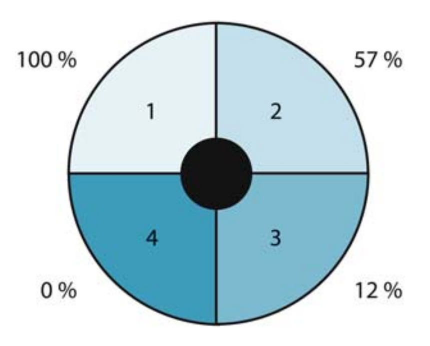


Abb. 8.79. Klassifikation der Gefäßinfiltration. (Nach Lu et al. 1997)

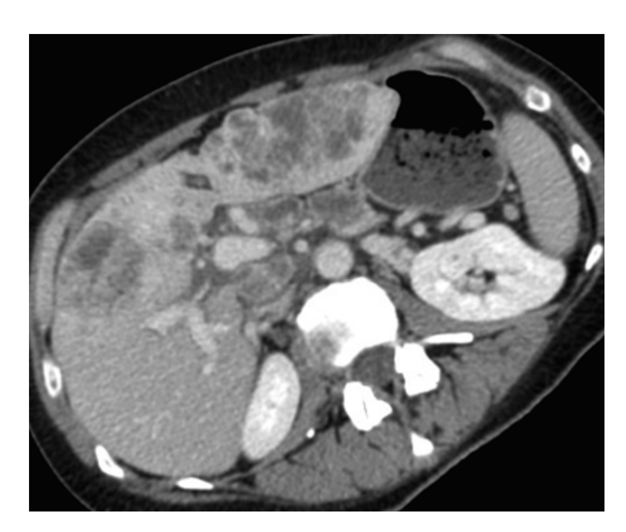


Abb. 8.80. Lebermetastasen und Lymphknotenmetastasen bei Pankreaskarzinom

Abb. 8.81. Peritoneale Aussaat, die das subperitoneale Fettgewebe mit zahlreichen kleinen Knoten durchsetzt

auf, dass unterschiedliche Größen (zwischen 5 und 15 mm) als Schwellenwerte angesetzt wurden. Eine neuere CT-Studie, die eine morphologisch-pathologische Korrelation versucht hat, kommt zu einer Sensitivität von 14%, einer Spezifität von 85% und einem positiven Vorhersagewert von 17% (Roche et al. 2003).

Daraus ergibt sich, dass die präoperative Beurteilung von Lymphknoten eine untergeordnete Rolle spielt. Bei einem nachgewiesenen Pankreaskarzinom, das anderweitig als resektabel eingeschätzt werden kann, sollten vergrößerte Lymphknoten nicht als Kontraindikation zur Resektion gewertet werden, auch wenn die vergrößerten Lymphknoten außerhalb des Operationsfeldes liegen. Die Beurteilung von vergrößerten und in Clustern liegenden, peripheren Lymphknoten wird kontrovers diskutiert.

Peritoneale Metastasen werden in etwa 25–30% bei Pankreastumoren gefunden, die primär als resektabel eingestuft werden. Diese Metastasen sind meist nur wenige Millimeter groß und entgehen daher oft der Schnittbildgebung (Abb. 8.81). Neueste Untersuchungen zur Kosteneffizienz zeigen, dass die Resektabilität durch die Kombination von CT und Laparoskopie effizient beurteilt werden kann.

Staging und Beurteilung der Resektabilität

Die operative Entfernung ist das einzige Verfahren, das eine wenn auch geringe Chance einer Heilung bietet. Nachdem mit Hilfe bildgebender Verfahren die Diagnose eines Pankreaskarzinoms gestellt wurde, ist die nächste entscheidende Frage, ob der Tumor resektabel bzw. der Patient operabel ist.

Das durchschnittliche Alter bei der Diagnose eines Pankreaskarzinoms liegt um 70 Jahre. Junge Patienten scheinen aggressivere Tumorformen aufzuweisen, und diese werden oft erst in einem fortgeschritteneren Stadium diagnostiziert, sodass die Rate der Resektabilität sinkt.

Etwa 2/3 der exokrinen Pankreastumoren wachsen im Pankreaskopfbereich. Tumoren in den übrigen Pankreasabschnitten werden meist später diagnostiziert, sind zum Zeitpunkt der primären Diagnose relativ groß und eine Resektabilität ist daher weniger wahrscheinlich. Die meisten Studien zeigen,

dass bei Resektion von Tumoren <2–2,5 cm die Fünfjahresüberlebensrate deutlich besser ist als bei größeren Tumoren.

Ein TNM-System ist die Basis für das Staging von Pankreastumoren (Tabelle 8.7) und bestimmt das therapeutische Vorgehen (Tabelle 8.8). Eine Tumorentfernung wird nicht mehr durchgeführt, wenn Fernmetastasen nachweisbar sind. Im Wesentlichen wird die Resektabilität von der Infiltration der größeren arteriellen Gefäße (Truncus coeliacus und A. mesenterica superior) und der größeren Venen bestimmt. Da die Tumoren makroskopisch schlecht abgegrenzt erscheinen und oft eine ausgeprägte desmoplastische Reaktion zeigen, die wie eine tumoröse Infiltration imponieren kann, kann die Beurteilung des vaskulären Befall sehr schwierig sein.

Merke ! Die wichtigsten Fragen, die an die bildgebenden Verfahren bezüglich der Resektabilität gestellt werden, sind die lokale Tumorausbreitung, die Infiltration von Gefäßen, der Nachweis von Fernmetastasen und die Metastasierung in Lymphknoten.

■ **Lokale Tumorausdehnung.** Da das Pankreas keine eigentliche Kapsel besitzt, neigen Karzinome dieser Drüse dazu, früh in die benachbarten Strukturen und Organe zu infiltrieren. Besonders die Infiltration in das retropankreatische Fettgewebe ist gefürchtet, da hier tumorfreie Resektionsränder operativ schwierig zu erhalten sind und die Überlebensrate deutlich sinkt, wenn im Resektionspräparat kein tumorfreier Rand zu erzielen ist.

Eine Ausdehnung des malignen Tumors in den Magen, das Duodenum und das Mesokolon bedeutet keine Kontraindikation für eine Operation, da hierbei eine Resektion en bloc möglich ist

■ **Gefäßinfiltration.** Bei Karzinomen des Pankreaskopfes ist eine Infiltration der Pfortader und der V. mesenterica superior sehr häufig. Zwar ist eine Resektion der venösen Gefäße mit anschließender Rekonstruktion technisch machbar, aber dieses Vorgehen scheint mit einer höheren Morbidität und Mortalität einherzugehen, ohne dass dadurch die Überlebenswahrscheinlichkeit verbessert wird.

■ **Lymphknotenbefall.** Obwohl bei tumorös befallenen Lymphknoten die Überlebenswahrscheinlichkeit deutlich sinkt, spielt die präoperative Beurteilung von Lymphknoten eine untergeordnete Rolle. Zum einen ist es sehr schwierig, einen Lymphknotenbefall sicher zu diagnostizieren, zum anderen wird bei einer Pankreasresektion ohnehin eine sorgfältige Lymphknotendissektion vorgenommen. Finden sich allerdings vergrößerte Lymphknoten jenseits des Operationsfeldes, z. B. periaortal oder entlang des Mesenteriums des Dünndarms, bekommt dieser Befund wieder eine Bedeutung. Zwar sind Vergrößerung und Clusterbildungen von Lymphknoten ein Hinweis auf einen malignen Befall, aber dennoch erlauben diese Beobachtungen keine ausreichende Sicherheit der Beurteilung.

■ **Fernmetastasen.** Beim Nachweis von Metastasen der Leber und des Peritoneums ist von einer verbleibenden Lebensspanne von durchschnittlich 4 Monaten auszugehen, sodass operative Eingriffe kontraindiziert sind. Nur in sehr seltenen Fällen handelt es sich dabei um singuläre Metastasen, und selbst in diesen Fällen ist bei kombinierter Pankreas- und Metastasenresektion ein verlängertes Überleben vermutlich nicht zu erreichen.

Tabelle 8.7. TNM-Klassifikation des Pankreaskarzinoms

Klassifikation	Beschreibung
T1	<2 cm und beschränkt auf das Pankreas
T2	>2 cm und beschränkt auf das Pankreas
T3	Tumor überschreitet das Pankreas, infiltriert aber weder den Truncus coeliacus noch die A. mesenterica superior
T4	Tumor infiltriert den Truncus coeliacus oder die A. mesenterica superior
N0	Kein Befall der regionären Lymphknoten
N1	Befall der regionären Lymphknoten
M0	Keine Fernmetastasen
M1	Fernmetastasen

Tabelle 8.8. Tumorstadium und Resektabilität

Stadium	Beschreibung	TNM	Kommentar
I	Resektabel	T1–2 NO MO	Keine extrapankreatische Ausdehnung
II	Häufig resektabel	T3 N1 MO	Regionäre Lymphknoten können befallen sein, keine Infiltration des Truncus coeliacus oder der A. mesenterica superior
III	Nicht resektabel	T4 N0–1 MO	Extrapankreatische Ausdehnung
IV	Nicht resektabel	T1.–4 N0–1 Ml	Fernmetastasen (Leber, Lunge , Peritoneum)

Peritoneale Metastasen sind insbesondere bei fortgeschrittenen Pankreaskarzinomen sehr häufig. Selbst bei Tumoren, die resektabel erscheinen, wird intraoperativ in etwa 1/3 der Fälle eine peritoneale Aussaat gefunden. Peritoneale Metastasen sind häufig nur bei einer präoperativen Laparaskopie oder während der Operation zu erkennen. Aber auch ohne makroskopisch sichtbare Metastasen kann eine zytologische Untersuchung des Peritoneums in bis zu 30% positiv sein.

Differenzierung des Pankreaskarzinoms von benignen Erkrankungen

Die Unterscheidung einer chronischen Pankreatitis von einem Pankreaskarzinom ist in der Regel problemlos möglich. Einzelne Fälle mit einer chronischen Pankreatitis allerdings, die umschriebene Veränderungen der Größe und Struktur des Parenchyms aufweisen, sind praktisch nicht von einem Karzinom zu differenzieren. Dies ist vor allem dann der Fall, wenn Erweiterungen der Gallenwege und der Pankreasgänge vorliegen, eine Einengung des Duodenums besteht und die mesenterialen Gefäße in den entzündlichen und vernarbenden Prozess miteinbezogen sind (Abb. 8.82). Auch mit Hilfe der kontrastverstärkten MRT lässt sich keine sichere Differenzierung erreichen. Das Muster der Kontrastmittelanreicherung ist bei chronischer Pankreatitis und malignen Tumoren ähnlich. Histologisch lässt sich in beiden Fällen eine ausgeprägte Fibrose des Pankreasgewebes nachweisen, die vermutlich diesem Phänomen zugrunde liegt.

Ein besonders schwieriges Problem ist dabei das Karzinom auf dem Boden einer chronischen Pankreatitis. Ein Anstieg in der Frequenz oder der Intensität des Schmerzes, eine Veränderung des Schmerzcharakters oder die Entwicklung eines Diabetes mellitus sollten in dieser Situation den Verdacht auf ein Karzinom erwecken.

Eine ultraschall- oder CT-gezielte Feinnadelpunktion hat zwar eine hohe Spezifität, jedoch schließt eine negative Histologie ein Karzinom nicht aus.

Postoperative Diagnostik

Die Pankreatoduodenektomie hatte früher eine hohe Mortalitätsrate, die in chirurgischen Zentren mit hoher Operationsfrequenz bis auf 1,0–1,5% gesenkt werden konnte. Unverändert besteht eine relativ hohe Morbidität, sodass häufig *Schnittbildverfahren*, insbesondere die CT eingesetzt werden, um Komplikationen zu erkennen und entsprechende therapeutische Konsequenzen zu ziehen. Die wichtigsten Komplikationen sind Störungen der Magenentleerung, Ausbildung von Pankreasfisteln, Wundinfektionen und Abszesse, Blutungen, Pankreatitis und biliäre Komplikationen.

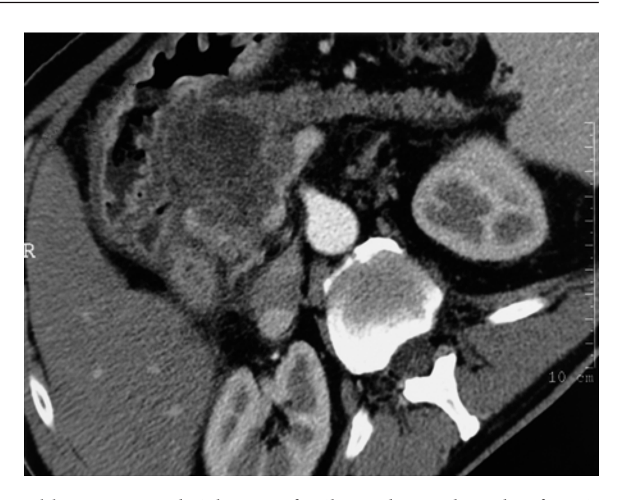


Abb. 8.82. Umschriebene Auftreibung des Pankreaskopfes mit Kompression der Pfortader und Atrophie des Restpankreas (operativ: segmentale Pankreatitis)

Flüssigkeitsansammlungen, Abszesse, Gallelecks oder Aufstauung der intrahepatischen Gallenwege werden mittels *Spiral-CT* sicher erfasst, während die Ultraschalluntersuchung bei frisch operierten Patienten erschwert ist.

Abszesse werden in bis zu 10% beobachtet. Sie können sich im retroperitonealen Operationsgebiet, aber auch intraperitoneal entwickeln. Bisweilen ist es schwierig, derartige Abszesse von der anastomosierten Jejunumschlinge abzugrenzen. Die Abszesse können unter *sonographischer* oder *computertomographischer* Führung punktiert und drainiert werden. Es empfiehlt sich, vor Ziehen von Drainagekathetern eine Kontrastierung der punktierten Höhle vorzunehmen, um persistierende Verbindungen zu einem Fistelsystem oder zum Pankreasgang nachzuweisen oder auszuschließen.

Gallengangobstruktionen können durch eine Verletzung des Gallengangs, durch narbige Strikturen an der biliodigestiven Anastomose oder durch ein Tumorrezidiv bedingt sein. Da der endoskopische Zugang zu dieser Anastomose meist nicht möglich ist, ist zur weiteren Therapie in der Regel eine perkutantranshepatische Intervention angezeigt.

Neben dem Nachweis von postoperativen Komplikationen ist es die Aufgabe der Bildgebung, die Frage nach Lokalrezidiven und Fernmetastasen zu beantworten. Da postoperativ narbige Veränderungen um die Gefäße üblich sind (Abb. 8.83), empfehlen sich kurzfristige Kontrollen mittels Dünnschnitt-CT, die wie bei der primären Diagnostik mit zweiphasigem Kontrast durchgeführt werden sollte. Gerade bei dem duktalen Adenokarzinom des Pankreas ist zu erwarten, dass die Kombination aus CT und PET für die Rezidivdiagnostik zuverlässige Ergebnisse bringt.

Abb. 8.83. Weichteildichte Struktur in unmittelbarer Nachbarschaft der intensiv kontrastierten A. mesenterica superior, bedingt durch Narbengewebe, das nicht von einem Tumorrezidiv zu unterscheiden ist

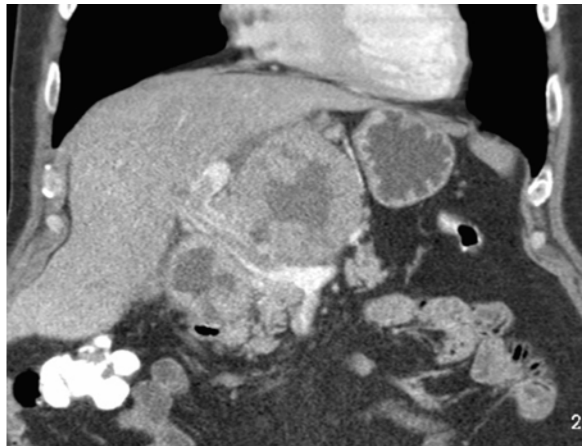


Abb. 8.84. Großer teils solider, teils zystisch zerfallener Azinuszelltumor mit Thrombus in der Pfortader

Azinuszelltumor des Pankreas

Definition Azinuszelltumoren sind seltene epitheliale Tumoren des Pankreas, die gelegentlich neben der azinären Differenzierung eine endokrine Komponente aufweisen. Macht der endokrine Anteil mehr als 25% aus, spricht man von gemischt azinär-endokrinen Karzinomen.

Die Tumoren treten im 5. bis 7. Lebensjahrzehnt auf und kommen bei Kindern und jungen Erwachsenen nicht vor. Eine leichte Bevorzugung des männlichen Geschlechts scheint zu bestehen. In ihrem aggressiven Verhalten liegen sie zwischen dem duktalen Adenokarzinom und den endokrinen Tumoren.

Bei Diagnosestellung sind die Tumoren meist zwischen 7–10 cm groß. Eine Metastasierung in die Leber wird in bis zu 50% der Patienten gefunden, weitere Lokalisationen sind sehr selten. Die Tumoren können chirurgisch entfernt werden. Jedoch sind sehr große Tumoren, hohes Alter der Patienten, die Lage im Pankreaskopf und die Existenz von Metastasen mit einer verminderten Überlebenschance vergesellschaftet.

Klinik

Die Symptome sind meist unspezifisch und durch die Tumormasse bedingt. Abdominelle Schmerzen, Appetitverlust, Gewichtsabnahme, Übelkeit und Erbrechen sind die häufigsten Beschwerden. Das häufigste klinische Zeichen ist ein tastbarer Tumor. Ikterus ist eher selten, obwohl die Tumoren den Pankreaskopf bevorzugen. Etwa 10% der Tumoren zeigen eine vermehrte Sekretion von Pankreasenzymen, was zu subkutanen Fettnekrosen und Polyarthritiden führen kann. Die Gelenkbeschwerden sind durch periartikuläre Fettgewebenekrosen verursacht. Im Röntgenbild können im Knochen lytische Areale zu sehen sein, die mit Metastasen verwechselt werden können.

Diagnostik

Etwa die Hälfte der gut abgrenzbaren und teilweise oder ganz exophytisch wachsenden Tumoren wächst im Pankreaskopf (Abb. 8.84). Tumoren <5 cm Durchmesser erscheinen meist homogen und solide, während größere Tumoren zystische Degenerationen aufweisen. Die Relation zwischen soliden und zystischen Anteilen ist sehr unterschiedlich. Vereinzelt werden Verkalkungen beobachtet. In der *CT* und *MRT* nehmen die soliden Tumoren gleichmäßig, aber etwas weniger als das umgebende Parenchym, Kontrastmittel auf. In Einzelfällen wurde bei Untersuchungen in der arteriellen Phase eine vermehrte Vaskularisation beobachtet (Mustert et al. 1998). Ebenso wurde in Einzelfällen eine Infiltration in die benachbarten Organe und Strukturen und eine Beteiligung der arteriellen und venösen Gefäße beschrieben (Tatli et al. 2005).

Differenzialdiagnose

Die Differenzialdiagnose beinhaltet das duktale Adenokarzinom, neuroendokrine Tumoren, den solid papillären Tumor, das Pankreatoblastom und muzinöse zystische Tumoren. Das duktale Adenokarzinom ist zum Zeitpunkt der Diagnosestellung meist kleiner und weist nur selten zystische Degenera-

tionen oder Verkalkungen auf. Zudem wächst dieser Tumor invasiv und lässt sich meist nicht so gut wie das azinäre Karzinom abgrenzen. Neuroendokrine Tumoren sind in der Regel deutlich hypervaskulär und von einer abnormen Hormonausschüttung begleitet. Lediglich die nichthormonaktiven Tumoren, die ebenfalls groß werden können und hämorrhagisch-nekrotische Areale aufweisen, können sehr ähnlich aussehen. Der solid papilläre Tumor weist ebenfalls hämorrhagisch-nekrotische Komponenten auf, kommt aber in der Regel bei jungen Frauen vor. Das extrem seltene Pankreatoblastom zeigt zwar histologisch Ähnlichkeiten mit dem Azinuszelltumor, kommt aber fast ausschließlich bei Kindern vor und zeigt sich sehr aggressiv mit Lebermetastasen. Muzinöse Zystadenome und Zystadenokarzinome kommen fast ausschließlich bei Frauen vor, können aber ebenfalls ein vergleichbares morphologisches Muster bieten.

Abb. 8.85. Diffuse tumoröse Infiltration des Pankreas durch ein Lymphom, das typischerweise die Gefäße ausspannt

Lymphom des Pankreas

Primäre Lymphome des Pankreas sind extrem selten, und weniger als 2% der extranodalen Non-Hodgin-Lymphome entstehen in der Bauchspeicheldrüse. Häufiger findet sich ein Befall des Organs bei einer disseminierten Form eines Lymphoms.

Primäre Lymphome sind meist durch eine umschriebene Raumforderung, seltener durch eine diffuse Vergrößerung des Organs gekennzeichnet. Sie sind in der Regel relativ groß (5–7 cm im Durchmesser).

Klinik

Das klinische Bild besteht aus Schmerzen, Gewichtsverlust, Ikterus und Übelkeit. Müdigkeit, Fieber und Nachtschweiß sind seltener anzutreffen.

Diagnostik

Im Wesentlichen lassen sich 2 Tumorformen differenzieren:

- ein umschriebenes Tumorwachstum und
- eine diffuse tumoröse Infiltration des Parenchyms (Abb. 8.85).

Die diffuse Tumorausbreitung kann zu Verwechslungen mit einer akuten Pankreatitis Anlass geben, während die umschriebenen Tumoren mit duktalen Adenokarzinomen verwechselt werden können. Lymphome führen im Gegensatz zu Adenokarzinomen weniger zu markanten Aufweitungen des Pankreasgangs, dafür sind die begleitenden Lymphknotenschwellungen meist deutlicher ausgeprägt. Verkalkungen und Nekrosen kommen bei unbehandelten Lymphomen praktisch nicht vor.

Sonographisch werden die Tumoren als homogen und sehr echoarm beschrieben. Sie sind oft von vergrößerten Lymphknoten umgeben.

In der *CT* und *MRT* erscheinen die Tumoren homogen und nehmen meist nur wenig Kontrastmittel auf.

Merke ! Zur Sicherung der Diagnose wird eine perkutane oder eine endoskopisch-sonographische Biopsie empfohlen, da die Patienten mittels Chemotherapie behandelt werden können.

Pankreatoblastom

Das Pankreatoblastom ist ein seltener maligner Tumor, der überwiegend bei Kindern (Durchschnittsalter 1–8 Jahre) vorkommt, selten auch bei Erwachsenen beobachtet wird. Die Tumoren wachsen meist langsam und sind wenig symptomatisch. Große Tumoren verursachen abdominelle Beschwerden und lassen sich tasten.

Der Tumor enthält Gewebe, das an fetales Pankreas erinnert und aus einem Gemisch von primitiven azinären, endokrinen und duktalen Elementen besteht. Die Tumoren sind meist groß und lobuliert. Da der Tumor eine kräftige Kapsel besitzt, lässt er sich vom umgebenden Gewebe gut abgrenzen.

Die Struktur ist inhomogen, häufig finden sich zystische oder nekrotische Anteile, und nach Kontrastmittelgabe wird in der *CT* und *MRT* eine inhomogene Anreicherung gesehen. Im *Ultraschall* wirken die Tumoren echoarm oder zeigen eine gemischte Echotextur. In der MRT zeigen die Tumoren im T1-gewichteten Bild ein niedriges bis mittleres Signal, im

T2-gewichteten Bild zeigen sie ein hohes Signal (Montemarano et al. 2000). Selten werden Verkalkungen, Erweiterungen des Gallengangs und des Pankreasgangs sowie Metastasen in der Leber beobachtet.

Metastasen im Pankreas

Die häufigsten Primärtumoren, die Metastasen in das Pankreas absiedeln, sind:

- Bronchialkarzinome,
- Nierenzellkarzinome,
- Mammakarzinome,
- malignes Melanom und
- Karzinome des Gastrointestinaltrakts.

Über die Häufigkeit derartiger Metastasen gehen die Mitteilungen weit auseinander. In Autopsiestudien wird über eine Häufigkeit von 3–12 % berichtet.

Die Symptomatik besteht aus Abdominal- und Rückenbeschwerden, Gewichtsverlust, Inappetenz und Ikterus und entspricht damit dem klinischen Bild primärer Pankreastumoren.

Metastasen können als singuläre Herde oder in Form einer diffusen Durchsetzung auftreten (Abb. 8.86). Das Aussehen der Metastasen wird vom Typ des Primärtumors mitbestimmt. In der Regel sind die Tumoren hypointens in der *CT* und signalarm in der T1-gewichteten *MRT* und nehmen nach Gadolinium-Gabe weniger Kontrastmittel auf als das umgebende Gewebe. Lediglich die Metastasen von Nierenzellkarzinomen und Melanomen zeigen eine Kontrastanreicherung (Ferrozzi et al. 1997). Im *Ultraschall* sind die Metastasen in der Regel echoarm im Vergleich zum Pankreasparenchym.

Metastasen, die im Pankreaskopf lokalisiert sind, können eine Gallenobstruktion und einen Aufstau des Ductus Wirsungianus hervorrufen.

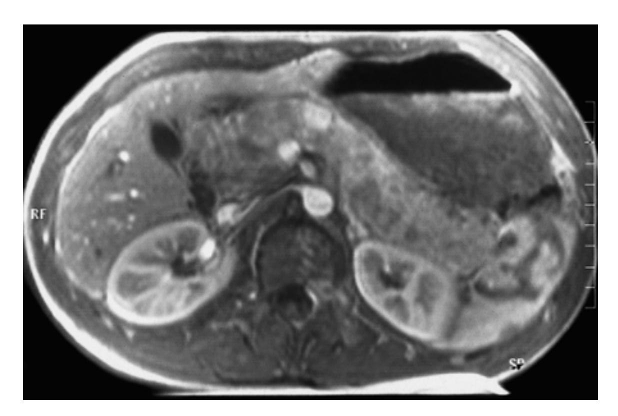


Abb. 8.86. MRT nach Gabe von Kontrastmittel. Das Pankreas ist von Metastasen eines Ewing-Sarkoms durchsetzt

8.5.2 Zystische Pankreastumoren

Zystische Veränderungen des Pankreas gehören zu den großen diagnostischen Herausforderungen, da sowohl akute und chronische Pankreatitis, praktisch alle Tumoren, aber auch parasitäre Erkrankungen in ähnlicher Form auftreten können.

Zystische Tumoren des Pankreas sind relativ selten und machen insgesamt nur etwa 5 % der pankreatischen Tumoren aus (Tabelle 8.9). Unter ihnen sind die muzinösen Zystadenome und Zystadenokarzinome, die serösen Zystadenome und die intraduktalen papillären muzinösen Neoplasien (IPMN) am häufigsten und stellen mehr als 90 % dieser Tumorformen (Tabelle 8.10). Diese Tumoren weisen eine hohe Heilungsrate nach Resektion auf, werden aber leicht mit Pseudozysten verwechselt, sodass dadurch die primär günstige Prognose Einbuße erleiden kann.

Tabelle 8.9. Klassifikation der häufigsten zystischen Pankreastumoren. (Nach Kosmahl et al. 2004)

Exokrines Pankreas
- Gutartig
  - Seröses Zystadenom
  - Muzinöses Zystadenom
  - Intraduktaler papillärer muzinöser Tumor
  - Reifes zystisches Teratom
- Borderline (unklares malignes Potenzial)
  - Muzinös zystischer Tumor mit mittelgradiger Dysplasie
  - Intraduktaler papillärer muzinöser Tumor mit mittelgradiger Dysplasie
  - Solid-pseudopapillärer Tumor
- Maligne
  - Duktales Adenokarzinom
  - Seröses Zystadenokarzinom
  - Muzinöses Zystadenokarzinom
  - Intraduktales papilläres muzinöses Karzinom
  - Azinuszell-Zystadenokarzinom
  - Solid-pseudopapilläres Karzinom

Endokrines Pankreas
  - Hormonaktive und nicht-hormonaktive Inselzelltumoren

Tabelle 8.10. Häufigkeit zystischer Pankreastumoren. (Nach Brugge et al. 2004 a und Fernandez del-Castillo et al. 2003)

Tumor	Häufigkeit
Muzinöses Zystadenom/Zystadenokarzinom	10–45 %
Seröses Zystadenom	30–40 %
Intraduktale papilläre muzinöse Neoplasie	20–35 %
Solid-pseudopapillärer Tumor	<10 %
Zystische endokrine Tumoren	<10 %
Duktales Adenokarzinom mit zystischer Degeneration	<1%
Azinäres Zystadenokarzinom	<1%

Tabelle 8.11. Charakteristika der häufigsten zystischen Pankreastumoren

Typ	Morphologie (Schnittbildgebung)	ERCP/MRCP
Seröses Zystadenom	Mikrozystisch (etwa 5% makrozystisch), honigwabenartiges Bild, dünnwandig, bis 30% zentrale Verkalkung dünnflüssig, klar	Verlagerung des Gangs ohne Komunikation mit dem Gangsystem
Muzinöser zystischer Tumor	Makrozystisch, dicke Wand, Septierungen, manchmal periphere Verkalkungen, schleimig, klar	Verlagerung des Gangs ohne Kommunikation mit dem Gangsystem
IPMN	Kann mikrozystisch imponieren, intraduktale Polypen, schleimig, klar	Erweiterte Gänge mit intraduktalen Aussparungen
Solid-pseudopapilläre Neoplasie	Teils solide, teils zystische Tumoren, manchmal mit Verkalkungen, nekrotisch mit Hämorrhagien	Verlagerung des Gangs ohne Kommunikation mit dem Gangsystem
Zystische endokrine Tumoren	Variables Aussehen, Flüssigkeit nicht schleimig	Verlagerung des Gangs ohne Kommunikation mit dem Gangsystem
Pseudozysten	Unilokulär, dickwandig, Zeichen einer Pankreatitis dünnflüssig, nicht schleimig	Kann Gangsystem komprimieren, manchmal Kommunikation

Mit zunehmender Verbreitung der Schnittbilddiagnostik wie Ultraschall, CT und MRT werden immer häufiger zufällig zystische Veränderungen des Pankreas gesehen, die bislang keine klinischen Symptome hervorgerufen haben. In einem großen chirurgischen Krankengut der jüngsten Vergangenheit (Fernandez-del Castillo et al. 2003) waren mehr als 1/3 der pankreatischen Zysten zufällig entdeckt worden. Dabei machten Pseudozysten nur einen geringen Anteil aus. Mehr als die Hälfte dieser Raumforderungen entsprachen malignen oder prämalignen Erkrankungen, wobei der Anteil der IPMN auffällig hoch war. Seröse und muzinöse zystische Tumoren sind häufiger asymptomatisch, während IPMN und Pankreaspseudozysten eher mit klinischen Beschwerden einhergehen.

Diese Tumoren zeigen eine Reihe von klinischen Charakteristika und von morphologischen Eigenheiten (Tabelle 8.11), die in den meisten Fällen eine Differenzierung ermöglichen. Dennoch ist die Gefahr einer Fehldiagnose und damit einer falschen Therapie relativ hoch, sodass bei diesen prognostisch meist günstigen Tumoren durch Zeitverlust maligne Transformation und metastatische Aussaat auftreten können.

Seröses Zystadenom

Die serösen Zystadenome wurden früher als mikrozystische Adenome bezeichnet. Diese in der Regel kleinzystischen Tumoren werden relativ häufig (etwa 30%) als Zufallsbefunde entdeckt, können aber ab einer bestimmten Größe auch unspezifische abdominelle Beschwerden hervorrufen. Sie werden meist im Korpus und Schwanz des Pankreas angetroffen. Auch wenn diese Tumoren im Pankreaskopf lokalisiert sind, führen sie nur sehr selten zu einem Ikterus. Eine maligne Transformation wurde nur in sehr wenigen Fällen beschrieben.

Wie die muzinöse Variante kommen diese Raumforderungen meist bei Frauen mit einem mittleren Alter um 60 Jahre vor. Eine Assoziation mit einem Hippel-Lindau-Syndrom wurde wiederholt beschrieben. In diesem Fall imponieren die zystischen Veränderungen diffus oder multifokal (Neumann et al. 1991).

Makroskopisch bestehen diese gut abgrenzbaren Tumoren, die bis zu 25 cm groß werden können, aus zahllosen kleinen Zysten (1–20 mm Durchmesser), die durch dünne Septen voneinander getrennt sind, sodass die Schnittfläche an eine Honigwabe erinnert. Die Zysten sind mit einer klaren wässrigen (serösen) Flüssigkeit gefüllt und gruppieren sich häufig um eine zentrale sternförmige Narbe, die Verkalkungen aufweisen kann.

Die bildmorphologische Darstellung dieser Tumoren hängt zum einen von der Architektur der Tumoren, z. B. der Größe der einzelnen Zysten, und der räumlichen Auflösung der verwendeten Technik ab. Da die Zysten häufig sehr klein und die Septen sehr zart sind, werden diese nur bei hoher Auflösung hinreichend abgebildet. Sind die Zysten >5 mm, können sie sonographisch identifiziert werden, und die Tumoren imponieren dann als polyzystische Raumforderungen. Bei schlechter räumlicher Auflösung können diese Tumoren durchaus einen soliden Aspekt gewinnen.

Die oft diskreten Verkalkungen werden am besten mit der *CT* erfasst, während nach Kontrastmittelgabe

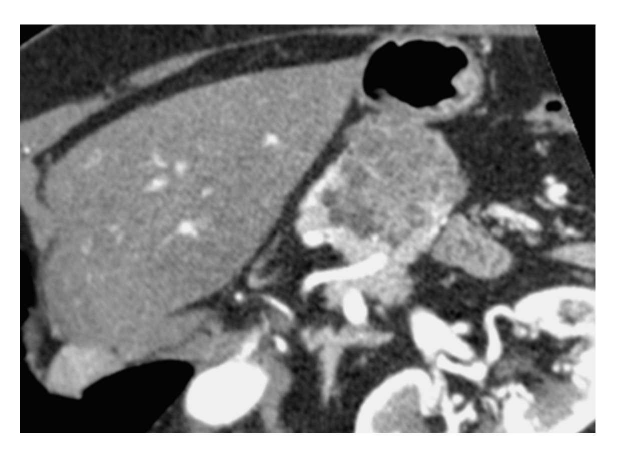


Abb. 8.87. Seröses (mikrozystisches) Zystadenom. In der CT kommen die lobulierte Struktur und die Zystenwände nach Gabe von Kontrastmittel gut zur Darstellung

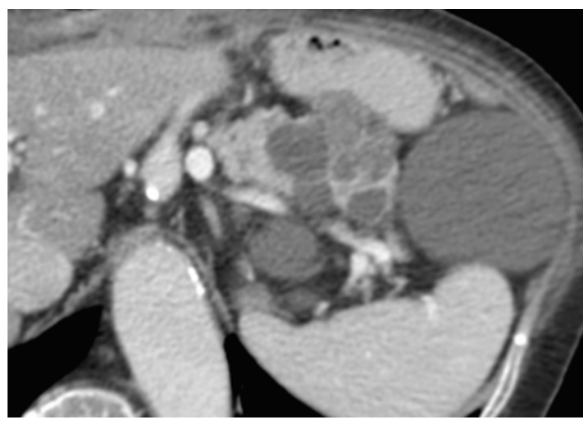
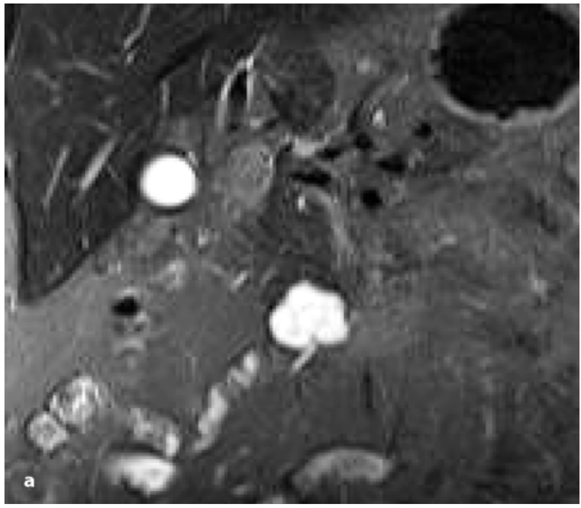


Abb. 8.89. Makrozystisches seröses Zystadenom, das teils aus kleinen, teils aus größeren Zysten zusammengesetzt ist



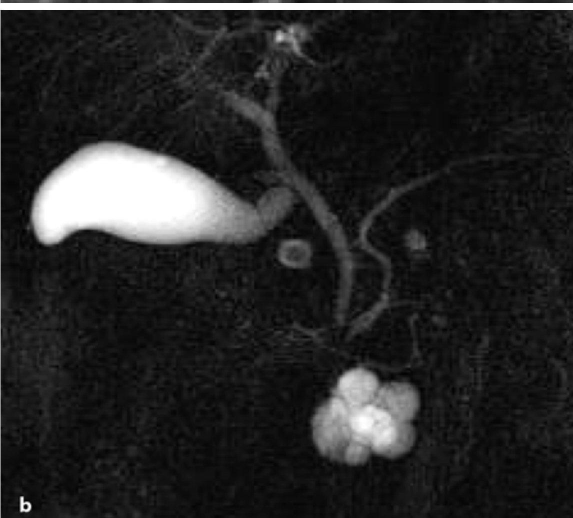


Abb. 8.88 a, b. In der T2-gewichteten Sequenz und in der MRCP kommt die traubenartige Struktur gut zum Vorschein (seröses Zystadenom)

sowohl CT als auch MRT die Kontrastierung der Septen und das oft sternförmig angeordnete Bindegewebe erkennen lassen (Abb. 8.87). Die *MRT* hat in den T2-gewichteten Sequenzen den überragenden Vorteil, dass sie die traubenartig angeordnete zystische Struktur der Tumoren und deren glatte Abgrenzung am schärfsten zeigt (Abb. 8.88 a, b).

Neben der charakteristischen mikrozystischen Form wurde neuerdings ein makrozystischer bzw. oligozystischer Typ beschrieben, bei dem der Tumor aus einer einzigen oder aus wenigen großen Zysten besteht, die bis zu 2–6 cm messen können (Cohen-Scali et al. 2003, Khurana et al. 2003). Bei dieser Variante fehlen die zentrale Narbe und die Verkalkungen. In seltenen Fällen kommen auch gemischte Formen vor (Abb. 8.89).

Intraduktale papilläre muzinöse Neoplasie (IPMN)

Die IPMN ist eine Tumorform, deren makroskopische Eigenschaften und deren biologisches Verhalten erst kürzlich definiert wurden. In der bisherigen Literatur kursierte dieser Tumor unter vielfältigen Synonymen, die ihn in die Nähe zum muzinösen Zystadenom brachten, von dem er sich aber eindeutig unterscheidet. Histologisch liegt dem Krankheitsbild eine intraduktale, epitheliale Proliferation von Zellen zugrunde, die polypenartig oder in flachen Rasen wachsen und meist mit einer übermäßigen Bildung von Schleim einhergehen. Es wird zwischen gutartigen Tumoren, Borderline-Formen und malignen Tumoren unterschieden. Ein Carcinoma in situ wird in bis zu 27 %, ein invasives Karzinom in bis zu 40 % der Fälle gefunden (Klöppel 1998). Patienten mit nichtinvasiven Formen dieses Tumors haben nach einer Resektion eine lange Überlebenszeit. Aber auch Pa-

tienten mit malignen Tumoren und Lymphknotenmetastasen scheinen eine weit bessere Prognose als Patienten mit einem duktalen Adenokarzinom des Pankreas zu haben. Diese Tumorform wurde bislang häufig fälschlich als muzinöses Zystadenom bzw. als chronische Pankreatitis fehlgedeutet.

Die IPMN kommt bei Männern etwas häufiger als bei Frauen vor und tritt meist im Alter von 60–80 Jahren auf. Kleine Tumoren verursachen keine Symptome, während mit zunehmender Obstruktion die klinischen Zeichen einer Pankreatitis in den Vordergrund treten, die häufig auch in akuten Schüben verlaufen kann (Azar et al. 1996). Tatsächlich finden sich pathomorphologisch auch ausgedehnte Fibrosen und Parenchymatrophien wie bei chronischer Pankreatitis, sodass bisweilen eine Differenzierung von einer Pankreatitis schwer fallen kann. Möglicherweise verbergen sich hinter einem Teil von chronisch rezidivierenden Pankreatitiden, die nicht durch Alkohol oder die seltene hereditäre Pankreatitis ausgelöst sind, Fälle von bislang nicht diagnostizierter IPMN.

Der übermäßig gebildete zähe Schleim verlegt die Pankreasgänge und führt letztendlich zu einer Dilatation der Gangstrukturen. Daraufhin kommt es zu einer chronisch obstruktiven Pankreatitis, die sich laborchemisch und klinisch in entsprechenden Symptomen äußert.

Die IPMN werden nach ihrer Lokalisation und Wuchsform in

- Hauptgangtypen,
- Seitenasttypen und
- kombinierte Typen

unterteilt. Der Hauptgangtyp kann sich segmental oder diffus ausbreiten, der Seitenasttyp kann ein eher mikrozystisches oder ein eher makrozystisches Aussehen annehmen (Procacci et al. 1999). Der Seitenasttyp findet sich typischerweise im Pankreaskopf und hier bevorzugt im Processus uncinatus und kommt seltener auch im Korpus- und Caudaabschnitt vor.

Für den Endoskopiker ergibt sich eine Blickdiagnose, wenn er eine stark prominente Papille sieht, über die sich spontan oder nach Manipulation mit einer Sonde reichlich zähflüssiger Schleim entleert. Bei der Kontrastierung stellen sich die befallenen Gangabschnitte zystisch erweitert dar, und der zähe Schleim führt zu länglichen oder nodulären Kontrastmittelaussparungen (Abb. 8.90). Gelegentlich ist es wegen der ausgedehnten Schleimpfröpfe nicht möglich, den kompletten Gang zu füllen, sodass das Ausmaß der Erkrankung nicht in jedem Fall dargestellt werden kann.

Anfänglich galt die *ERCP* als die Methode der Wahl in der Diagnostik dieser Tumorform. Inzwischen hat sich gezeigt, dass dieser Tumor mindestens ebenso gut mittels *Dünnschnitt-CT* und *MRT* einschließlich *MRCP* zu erkennen ist.

Abb. 8.90. Umschriebene zystische Erweiterung des Pankreasgangs mit KM-Aussparung im erweiterten Gangabschnitt (Schleim) bei IPMN

Der *transabdominelle Ultraschall* gilt als wenig aussagekräftig, um diese Tumoren zu entdecken und gegen eine chronische Pankreatitis oder andersartige zystische Tumoren des Pankreas abzugrenzen. Der endoskopische Ultraschall ist in dieser Hinsicht deutlich überlegen (Brugge et al. 2004 b).

Abhängig vom Tumortyp sind folgende Veränderungen charakteristisch:

- multizystische Dilatation der Seitenäste,
- umschriebene oder diffuse Erweiterung des Hauptgangs,
- kleine intraduktale papilläre Tumoren,
- Schleimpfröpfe in den Gängen und
- eine prominente Papille.

Seitenasttyp

Selten imponiert der Tumor als einzelne Zyste, wenn nur ein Seitenast befallen ist. Meist bildet sich ein kommunizierendes System von zystisch erweiterten Gängen aus, die in der *Schnittbildgebung* wie Zysten aussehen können, sich aber vom Bild der enggepackten Zysten beim serösen Zystadenom deutlich unterscheiden. Insbesondere die Kombination verschiedener Schnittebenen und die Rekonstruktionen entlang des Pankreashauptgangs in der *Dünnschnitt-CT* sind

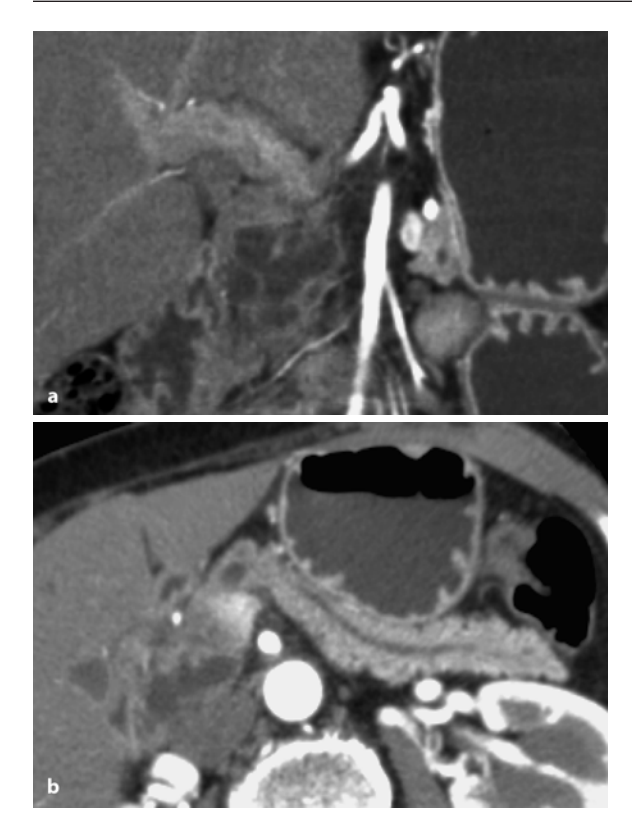


Abb. 8.91 a, b. In der CT zystisch imponierende Raumforderung im Processus uncinatus mit leichter Erweiterung des Hauptgangs bei IPMN

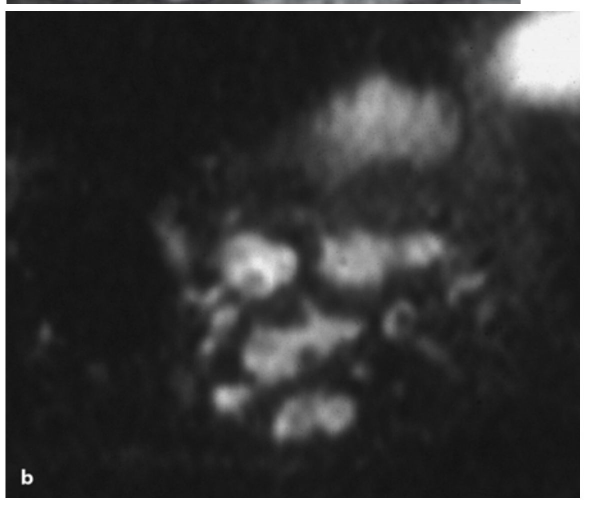


Abb. 8.92. a IPMN mit erweitertem Pankreasgang, in dem sich nach i. v. KM-Gabe eine polypöse Struktur (*Markierung*) abgrenzen lässt. **b** IPMN im Pankreaskopf. In der MRCP erkennt man, dass es sich um Anschnitte von erweiterten Seitenästen handelt, die kleine papilläre Aussparungen erkennen lassen

hilfreich, diese zystischen Gangerweiterungen von serösen oder muzinösen zystischen Tumoren zu unterscheiden (Abb. 8.91 a, b).

Da die Tumoren klein und flach sind, ist eine eigentliche Tumormasse meist nicht zu erkennen. Lediglich die papillären Wucherungen können wie kleine Polypen erscheinen und sind ab etwa 3 mm Größe, insbesondere nach Kontrastmittelgabe, als solche zu differenzieren (Abb. 8.92 a).

Hauptgangtyp

In der Regel ist bei diesem Tumortyp der gesamte Hauptgang durch den obstruierenden Schleim aufgeweitet und daher dem Bild einer chronischen Pankreatitis zum Verwechseln ähnlich. Eine eigentliche Tumormasse ist meist nicht auszumachen, lediglich in der *MRCP* (Abb. 8.92 b) und in den *Schnittbildverfahren* erkennt man gelegentlich die polypösen duktalen Veränderungen, die in der CT oder der MRT meist erst nach Gabe von Kontrastmittel sichtbar werden (Fukukura et al. 2003). Im Gegensatz zur *ERCP*, bei der Schleim und papilläre Projektionen in gleicher Weise zu Kontrastmittelaussparungen führen, lassen sich in der MRCP Schleim und papilläre Veränderungen gut differenzieren, da der Schleim im T2-gewichteten Bild wie Pankreassekret und damit gleichsam transparent erscheint. Somit ist die MRT inklusive MRCP der CT und der ERCP im Nachweis und insbesondere in der Gesamtdarstellung der Pankreasveränderungen überlegen (Procacci et al. 1999)

Vereinzelt wird in der Literatur versucht, zwischen benignen und malignen Formen zu unterscheiden. So wurden stark vorwölbende Polypen und eine hochgradige Erweiterung des Pankreasgangs sowie papilläre Projektionen häufiger bei malignen Varian-

ten angetroffen (Irie et al. 2000). Der Seitenasttyp ist häufiger bei jüngeren Patienten anzutreffen und scheint mit weniger aggressiven histologischen Veränderungen vergesellschaftet zu sein.

Lokale Rezidive dieser Tumoren können sich extrapankreatisch (meist solide) oder intrapankreatisch (meist zystisch) manifestieren (Christensen et al. 2004).

Muzinöses Zystadenom und Zystadenokarzinom

Die muzinös zystischen Tumoren des Pankreas, früher als makrozystische Adenome bezeichnet, machen etwa 2% der exokrinen Pankreastumoren aus. Diese Tumoren finden sich fast ausschließlich bei älteren Frauen. Es wird angenommen, dass ein großer Teil der bisher bei Männern diagnostizierten muzinös zystischen Tumoren Fehlbefunde waren und wahrscheinlich eher den intraduktalen papillären muzinösen Tumoren zuzurechnen sind.

Kleine Tumoren werden meist zufällig entdeckt. Häufig sind die Tumoren aber relativ voluminös und verursachen dadurch Symptome durch Druck auf benachbarte Strukturen. Im Gegensatz zu serösen Zystadenomen hat dieser Tumortyp eine Neigung zur malignen Entartung. Es wird angegeben, dass bis zu 2/3 der Tumoren zum Zeitpunkt der Diagnostik bereits maligne sind. In diesen Fällen wird meist auch ein deutlicher Anstieg von Tumormarkern wie CEA und CA 19-9 beobachtet. Als wichtigster prognostischer Faktor wird die Ausdehnung des invasiven Karzinoms in die Kapsel und die benachbarten Strukturen gesehen.

Muzinös zystische Tumoren bestehen aus einzelnen oder wenigen Zysten bzw. gekammerten Zysten, die von einem schleimbildenden Epithel ausgekleidet sind und ein Stroma enthalten, das histologisch stark an ovarielles Gewebe erinnert. Verbindungen mit den Pankreasgängen bestehen nicht. Die meisten Tumoren wachsen im Korpus und Schwanz des Pankreas. Die Tumoren sind rund und haben eine glatte Oberfläche mit einer fibrösen Pseudokapsel, die Verkalkungen enthalten kann. Die Zysten, die zwischen wenigen Millimetern bis 30 cm groß sind, enthalten schleimiges, hämorrhagisches und nekrotisches Material. Knotige Veränderungen in der Wand und so genannte papilläre Projektionen können bereits Hinweise auf eine maligne Umwandlung sein. Muzinöse Zystadenome im Pankreaskopfbereich sind häufiger maligne.

Diagnostik

Die Bildgebung ist sehr stark von der Architektur der Tumoren und dem Zysteninhalt abhängig (Abb. 8.93 a, b). Insbesondere ist der Nachweis einer Hämorrhagie ein starkes Indiz für diesen Tumortyp.

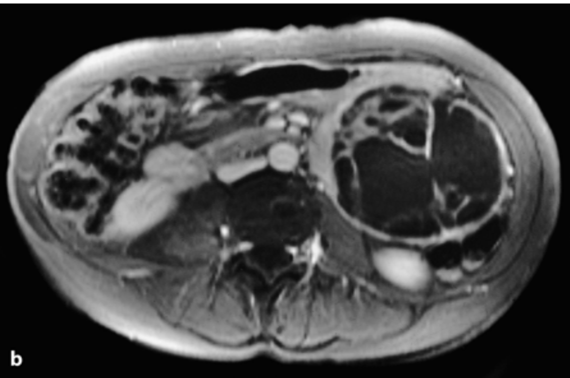


Abb. 8.93. **a** Septierter zystischer Tumor (muzinöses Zystadenom) mit Kontrastierung der dünnen Zystenwände. **b** In der MRT vergleichbare Darstellung im T1-gewichteten Bild

In T1-gewichteten *MRT*-Sequenzen fällt dann eine hohe Signalintensität auf, die durch Einblutungen und proteinreichen Schleim verursacht ist. Im T2-gewichteten Bild ist der Zysteninhalt hyperintens und selbst dünne Zystenwände heben sich scharf in der Flüssigkeit ab. Dicke Zystenwände und Septen nehmen sichtbar Kontrastmittel auf.

In der *CT* sind zwar Verkalkungen besser zu erkennen, jedoch sind die Septierungen meist nicht ausreichend abzugrenzen (Abb. 8.94). Ebenso wie in der MRT zeigt sich die Anreicherung von Kontrastmittel in den verdickten Zystenwänden.

Fehlen eindeutige Zeichen einer Infiltration benachbarter Strukturen, ist es nicht möglich, zuverlässig zwischen bösartigen und gutartigen Tumoren zu differenzieren. Gekammerte Zysten, eine dicke Zystenwand und Verkalkungen sollen als Hinweis auf eine maligne Entartung gelten.

Differenzialdiagnostisch ist insbesondere bei Tumoren, die nur eine einzelne Zyste ausgebildet haben, die Abgrenzung von Pseudozysten schwierig.

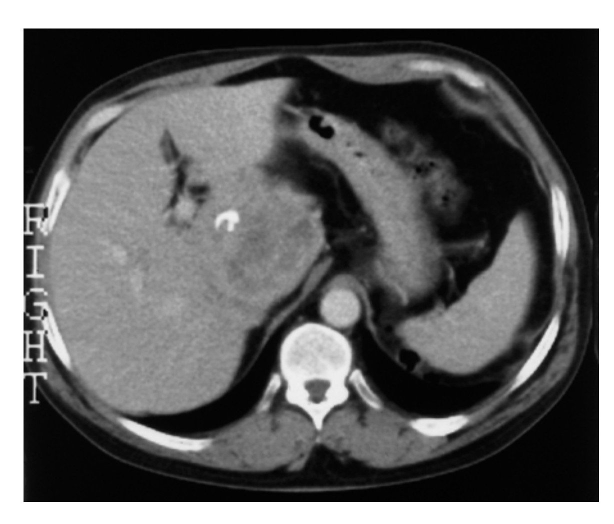


Abb. 8.94. Muzinöses Zystadenom des Pankreaskopfes mit Verkalkung in der Tumorwand

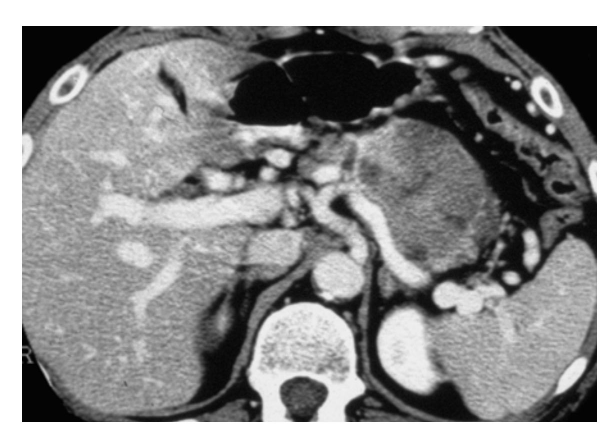


Abb. 8.95. Überwiegend solide imponierendes muzinöses Zystadenokarzinom, bei dem vor etwa 5–6 Jahren unter der Diagnose einer Pseudozyste eine Zystojejunostomie angelegt wurde

CAVE ! Selbst intraoperativ besteht die Gefahr, dass diese zystischen Tumoren fehlgedeutet werden und statt einer radikalen Resektion eine Zystojejunostomie angelegt wird, sodass der maligne Charakter erst viel später entdeckt wird (Abb. 8.95).

Solid pseudopapillärer Tumor (solid und zystischer Tumor) des Pankreas

Dieser sehr seltene Tumor wurde erstmals 1959 von Virginia K. Frantz als „papillärer Tumor des Pankreas“ beschrieben, weswegen gelegentlich auch der Name Frantz-Tumor zu finden ist (Frantz 1959). Die Tumoren entstammen wahrscheinlich pluripotenten Stammzellen, da sich immunhistochemisch und ultrastrukturell Hinweise sowohl auf eine neuroendokrine als auch eine azinär-duktale Differenzierung finden.

Dieser Tumor kommt fast ausschließlich bei jungen Frauen vor (mittleres Alter um 24–39 Jahre), und vereinzelt wird er auch bei Kindern beobachtet (Cantisani et al. 2003). Selten werden diese Tumoren bei älteren Patienten angetroffen und scheinen dann ein höheres malignes Potenzial zu besitzen. In der Regel wird diese Raumforderung jedoch als benigne oder mit geringem malignem Potenzial eingestuft.

Eine Metastasierung wird sehr selten gefunden, und dementsprechend hat der Tumor nach Resektion eine sehr günstige Prognose.

Diese Tumoren sind bei Diagnosestellung meist relativ groß (durchschnittlicher Durchmesser 9–12 cm) und führen zu entsprechenden klinischen Symptomen. In früheren Arbeiten wurde ein bevorzugtes Wachsen im Pankreasschwanzabschnitt beschrieben, neuere Daten zeigen aber keine bevorzugte Lokalisation. Die Tumoren sind weich und führen selbst bei sehr großer Ausdehnung nicht zu einer Aufweitung der Gallenwege oder des Pankreashauptgangs.

Makroskopisch zeigen die Tumoren eine solide periphere Zone und sind in sehr unterschiedlicher Ausprägung aus zystischen, soliden und hämorrhagischen Anteilen zusammengesetzt, wobei sowohl die zystischen als auch die soliden Komponenten deutlich überwiegen können. Relativ zuverlässig werden Einblutungen gefunden, die die Differenzialdiagnose zu anderen zystischen Raumforderungen erleichtern können.

Der *sonographische* Aspekt ist stark von der Zusammensetzung der Tumoren abhängig, wobei insbesondere die zystischen Anteile gut darzustellen sind. Gelegentlich können die Einblutungen echoreich imponieren (Buetow et al. 1996).

In der *CT* sind die Tumoren gut abgrenzbar und bieten abhängig von ihrer Architektur ein sehr gemischtes Bild (Abb. 8.96). In der Regel lässt sich eine dicke Kapsel erkennen, die Kontrastmittel anreichert. Verkalkungen werden in bis zu 30 % der Tumoren beschrieben und finden sich vorwiegend in der Peripherie (Buetow et al. 1996). Da die zystischen Anteile meist hämorrhagisches Material beinhalten, liegen sie in ihrer Dichte um 40–50 HE.

Die Literatur zum *magnetresonanztomographischen* Aspekt dieser Tumoren ist wegen der Seltenheit relativ spärlich. Areale hoher Signalintensität in den T1-gewichteten Sequenzen entsprechen hämorrhagischen Nekrosen. Im T2-gewichteten Bild bieten diese Zonen, bedingt durch Hämoglobinmetaboliten, ein niedriges Signal. Während in früheren Arbeiten alle Tumoren in T1-gewichteten Serien Material mit hoher Signalintensität aufwiesen, zeigen neuere Ar-

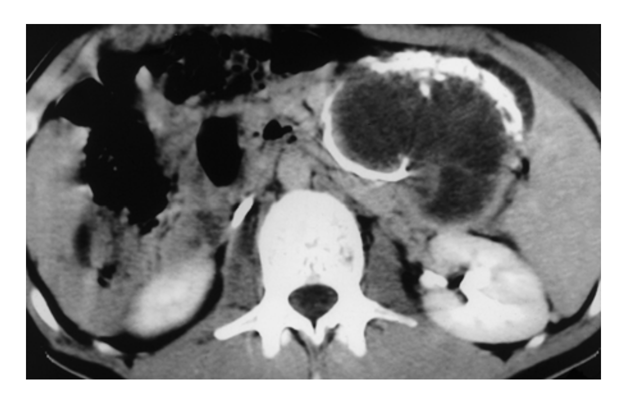


Abb. 8.96. In der CT überwiegend zystisch imponierender, solider und zystischer Tumor des Pankreaskopfes mit dicken Schalen von Verkalkungen in der Zystenwand

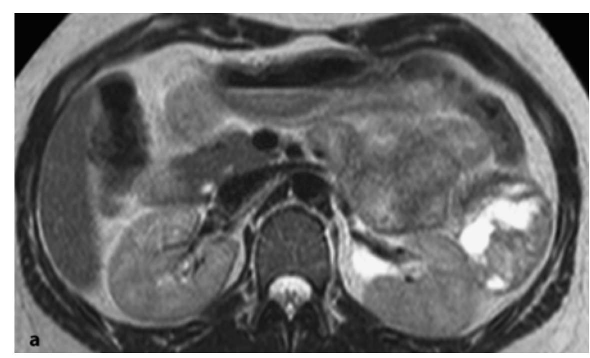


Abb. 8.97. **a** Solider und zystischer Tumor in der Pankreascauda. In der T2-gewichteten Sequenz stellen sich die zystischen Anteile signalintensiv dar. **b** Nach KM-Gabe zeigen die soliden Anteile eine intensive Kontrastierung. (Die Abbildungen wurden freundlicherweise von Frau Prof. Rieber, München/Neu-Perlach, zur Verfügung gestellt)

beiten, dass dieses Phänomen auch fehlen kann und daher nicht zum Ausschluss der Diagnose taugt (Cantisani et al. 2003). Auf T2-gewichteten Sequenzen sind die Tumoren meist heterogen, wobei in fast allen Fällen hyperintense Areale dominieren (Abb. 8.97 a). Gelegentlich können Schichtungsphänomene beobachtet werden (Merkle et al. 1996). Nach Kontrastmittelgabe kommt es zu einer frühen, peripheren und inhomogenen Aufnahme in der arteriellen Phase mit zunehmender Kontrastierung in späteren Phasen (Abb. 8.97 b). Insgesamt ist die Kontrastaufnahme aber schwächer als im umgebenden Pankreasgewebe.

Da der Tumor selten und wenig bekannt ist, sind Fehldeutungen häufig. Häufig wird dieser Tumor als traumatische Pseudozyste fehlinterpretiert. Aber auch Verwechslungen mit serösen und muzinösen Zystadenomen, zystischen Inselzelltumoren und bei Kindern mit Pankreatoblastomen sind möglich.

Lymphoepitheliale Zysten

Bei lymphoepithelialen Zysten handelt es sich um sehr seltene gutartige Raumforderungen, die keine maligne Entartung zeigen und klinisch stumm sind. Sie bestehen aus einer oder mehreren Zysten, die 4–5 cm groß und in der Regel an der Pankreasoberfläche zu finden sind. Die Zystenwand ist dünn und wird von einem dünnen Hornhautepithel ausgekleidet. Der Zysteninhalt ist flüssig und kann Keratin enthalten. Diese Form der Zysten ist von lymphoidem Gewebe umgeben.

Sonographisch können die Zysten echofrei wie Zysten oder als solide Tumoren imponieren. In der *CT* können die Raumforderungen nach Kontrastmittelgabe einen hypervaskulären Ring aufweisen. Auf T2-gewichteten *MRT*-Sequenzen wirken die Zysten hyperintens. In allen bildgebenden Verfahren können sich Einschlüsse finden, die kein Kontrastmittel aufnehmen und die Keratinbällchen entsprechen (Koga et al. 1995).

Zur Abgrenzung gegenüber anderen Zysten bzw. zystischen Tumoren hilft die oberflächliche Lage, die das Pankreasgangsystems nicht tangiert und der Nachweis von intrazystischen Komponenten aus Keratin.

Differenzialdiagnose zystischer Veränderungen des Pankreas

Die zunehmend häufiger zufällig entdeckten und daher eher kleinen pankreatischen Zysten finden sich meist bei älteren Individuen und sind mit großer Wahrscheinlichkeit nicht durch Pseudozysten bedingt, sondern entsprechen in mehr als 50 % malignen oder prämalignen Neoplasien (Fernandez-del Castillo et al. 2003). Lediglich zystische Veränderungen, die <2 cm messen, sind nur selten durch Malignome verursacht und können ohne Risiko durch regelmäßige bildgebende Verfahren beobachtet werden. Insgesamt ist bei zystischen Tumoren die Entscheidung sehr stark vom klinischen Umfeld und

vom operativen Risiko abhängig, sodass man im Einzelfall die Entscheidung abwägen muss (Brugge et al. 2004 a).

CAVE ! Insgesamt besteht die große Gefahr einer Fehldiagnose, zum einen die Verwechslung mit Pseudozysten bei chronischer Pankreatitis, zum anderen die falsche Klassifikation innerhalb der zystischen Tumoren, was zu therapeutischen Verzögerungen führen kann.

Pseudozysten bei chronischer Pankreatitis und Abszesse als Folge einer akuten Pankreatitis sind oft allein durch die Anamnese wahrscheinlich.

Seröse und muzinöse zystische Tumoren des Pankreas haben in der Regel keine Verbindung zu den Pankreasgängen, sondern verlagern diese oder können bei größeren Ausmaßen auch eine Einengung hervorrufen. Bei den serösen (meist mikrozystischen) Tumoren sind die Zysten meist traubenförmig angeordnet, und bei den muzinösen (meist makrozystischen) Tumoren ist meist eine verdickte Wand sichtbar. Fließende morphologische Übergänge zwischen den beiden Tumortypen können eine sichere Differenzierung aber schwierig machen.

Die IPMN führt zum Bild einer kommunizierenden zystischen Gangerweiterung, die sich vom traubenartigen Wachstum der serösen Zystadenome deutlich unterscheidet. Die IPMN ist immer mit mehr oder weniger ausgeprägten chronisch entzündlichen bzw. fibrosierenden Veränderungen vergesellschaftet, weswegen eine Unterscheidung von der chronischen Pankreatitis anderer Genese allein aufgrund morphologischer Charakteristika sehr schwierig sein kann.

Die sehr seltenen solid pseudopapillären Tumoren kommen überwiegend bei jungen Frauen und Mädchen vor und weisen häufig eine dicke Kapsel und hämorrhagische Nekrosen auf.

In seltenen Fällen können entdifferenzierte Pankreaskarzinome durch ausgedehnte Nekrosen ein zystisches Aussehen bekommen und mit zystischen Tumorformen verwechselt werden. Etwa 10% der endokrinen Tumoren können ebenfalls durch ausgedehnte Nekrosen zystisch imponieren. Seltene tumorähnliche Veränderungen wie lymphoepitheliale Zysten, parasitäre Zysten, enterogene Zysten und endometriale Zysten sind in der Regel erst durch die Histologie zu diagnostizieren.

Unter den Schnittbildverfahren bietet die MRT einschließlich der MRCP die besten Voraussetzungen, die Architektur der Raumforderungen und die Gangstrukturen darzustellen und damit eine diagnostische Annäherung zu erreichen. Häufig wird man bei dieser schwierigen Differenzialdiagnose aber verschiedene Verfahren einsetzen, wobei auch Endoskopie und EUS wertvolle Zusatzinformationen liefern können. Allein der endoskopische Blick auf eine aufgeweitete Papille, aus der sich schleimige Massen entleeren, gilt als pathognomonisch für das Vorliegen einer IPMN. Ob aber in allen Fällen eine ERCP notwendig ist, um diese Erkrankung zu diagnostizieren, wird kontrovers diskutiert.

Punktion (Histologie, Saftanalyse und Bestimmung von Tumormarkern)

Da Klinik bisweilen trügerisch und die morphologischen Erscheinungsformen zystischer Raumforderungen des Pankreas schwer zu differenzieren sein können, wird als zusätzliche diagnostische Hilfe eine Punktion mit Histologie bzw. Zytologie, Saftanalyse und Bestimmung von Tumormarkern im Aspirat empfohlen (Brugge et al. 2004 b). So finden sich hohe Amylasewerte in Pseudozysten und bei der IPMN. CA 19-9 wird bei den verschiedenen zystischen Tumoren in variabler Menge gefunden. CEA ist bei serösen Zystadenomen und bei Pankreaspseudozysten niedrig, dagegen bei muzinösen Zystadenomen und IPMN hoch.

8.5.3 Endokrine Pankreastumoren

Klassifikation
Die seltenen endokrinen Pankreastumoren umfassen eine heterogene Gruppe von Erkrankungen mit unterschiedlicher Morphologie und klinischer Ausprägung sowie unterschiedlicher maligner Potenz. Sie werden in

- hormonaktive und
- nichthormonaktive Tumoren

klassifiziert. Hormonaktive Tumoren haben aufgrund der Hormonausschüttung eine spezifische klinische Symptomatik, die bei nichthormonaktiven Tumoren fehlt (Tabelle 8.12). Die übermäßige Hormonausschüttung ist in der Regel für die initialen Symptome der Erkrankung verantwortlich. Erst später treten tumorbedingte Symptome wie Schmerz oder Ikterus in den Vordergrund.

Auf der Grundlage morphologischer, immunhistologischer und biologischer Kriterien unterscheidet die WHO-Klassifikation zwischen

- gut differenzierten Tumoren mit gutartigem oder unsicherem Verhalten,
- gut differenzierten (niedriggradig malignen) Karzinomen und
- schlecht differenzierten (hochgradig malignen) Karzinomen.

Tabelle 8.12. Charakteristika der häufigsten endokrinen Pankreastumoren

Tumortyp	Lokalisation	Größe	Maligne	Klinik
Insulinom	Pankreas >99 %	1–80 mm	<10 %	Hypoglykämie, Tachykardie, Obesitas, neuropsychiatrische Symptome
Gastrinom	Pankreas 85 %	1–180 mm	70 % (Pankreas)	Zollinger-Ellison-Syndrom (peptische Ulzera, Diarrhö, Gewichtsverlust)
	Duodenum 13 % Andere 2 %		40 % (Duodenum)	
VIPoma	Pankreas 80–90 %	6–200 mm	50–75 %	Verner-Morrison-Syndrom (Diarrhö, Elektrolytstörungen, Hyperglykämie, Flush)
	Extrapankreatisch 10–20 %			
Glukagonom	Pankreaskopf 12 %	20–400 mm	65–70 %	Diabetes mellitus, nekrolytisches Erythem, Diarrhö
	Korpus 38 % Cauda 50 %			
Somatostatinom	Pankreas 35 %	20–100 mm	70 % (Pankreas)	Diabetes mellitus, Gallensteine, Diarrhö, Steatorrhö
	Duodenum 52 % Andere 13 %		50 % (Duodenum)	

Die endokrinen Pankreastumoren sind sehr seltene Tumoren und die beiden häufigsten Tumoren, das Insulinom und das Gastrinom, haben eine jährliche Inzidenz von 0,3–3 pro 1 Mio. Einwohner, während die anderen Tumoren wesentlich seltener sind.

Die Diagnose von hormonaktiven Pankreastumoren basiert in der Regel auf der Kombination einer spezifischen klinischen Symptomatik und laborchemischen Befunden. So kommt der bildgebenden Diagnostik vor allem die Aufgabe zu, die Tumoren zu lokalisieren und Metastasen nachzuweisen. Eine erfolgreiche chirurgische Therapie wird durch eine präoperative Bildgebung erleichtert, wenn Zahl und Lokalisation der Tumoren exakt wiedergeben werden.

■ **Insulinom.** Das Insulinom ist der häufigste endokrine Pankreastumor und macht etwa 50 % dieser Tumorgruppe aus. Der Tumor ist bei beiden Geschlechtern etwa gleich verbreitet und tritt in einem Alter zwischen 30–60 Jahren auf. Die meisten Insulinome (90 %) sind <2 cm, wachsen solitär, und der weit überwiegende Teil findet sich intrapankreatisch mit etwa gleicher Verteilung in Kopf, Korpus und Cauda. Bis zu 10 % der Insulinome sind maligne mit Infiltration des umgebenden Gewebes, Lymphknotenbefall und Metastasierung in die Leber. Multiple Tumoren werden in etwa 10 % gefunden, insbesondere bei Patienten mit Wermer-Syndrom (Insulinome plus Adenome der Nebenschilddrüse plus Hypophysenadenome). In seltenen Fällen, bei Kindern häufiger als bei Erwachsenen, findet sich eine Nesidioblastose, eine Hyperplasie der Langerhans-Zellen.

Die durch die Insulinausschüttung provozierte Hypoglykämie ruft neurologische Symptome wie Schwäche, kurzfristige Bewusstlosigkeit und Anfälle hervor. Begleitet werden diese Zustände von Tachykardien.

■ **Gastrinom.** Gastrinome sind die zweithäufigste Tumorgruppe und machen insgesamt etwa 20 % aus. Die meisten Patienten sind um die 40 Jahre alt, und es besteht eine leichte Bevorzugung des männlichen Geschlechts. Die vermehrte Ausschüttung von Gastrin führt zum Zollinger-Ellison-Syndrom mit peptischen Magengeschwüren und Diarrhö. 90 % der Tumoren liegen im so genannten Gastrinomdreieck, das durch Pankreaskopf, das duodenale C und durch die Kommunikation von Ductus cysticus und Gallengang begrenzt ist. Intrapankreatische Tumoren sind häufiger maligne als Tumoren im Duodenum. Etwa 20–25 % dieser Tumoren sind mit MEN I assoziiert. Da diese Tumoren multipel und häufig extrapankreatisch auftreten, sind sie schwerer als Insulinome zu lokalisieren.

■ **Vipom.** Vipome machen etwa 3 % der endokrinen Pankreastumoren aus. Diese Tumoren sezernieren große Mengen an vasoaktivem intestinalem Peptid (VIP) und führen zum Verner-Morrison-Syndrom, das durch wässrige Durchfälle, Hypokaliämie und Achlorhydrie gekennzeichnet ist. 10–20 % der Tumoren wachsen extrahepatisch im retroperitonealen sympathischen Geflecht oder im medullären Abschnitt der Nebennieren. 50–75 % der Tumoren sind maligne und metastasieren.

■ **Glukagonom.** Das noch seltenere Glukagonom (1% der endokrinen Pankreastumoren) führt durch die vermehrte Ausschüttung von Glukagon zu einem Diabetes mellitus. Daneben sind Glossitis und nekrolytisches Erythem charakteristisch. Etwa 70% der Tumoren, die überwiegend in Korpus und Cauda des Pankreas anzutreffen sind, sind maligne und haben in Leber und Knochen metastasiert. Die langsam wachsenden Tumoren sind meist relativ groß und daher gut zu erkennen und zu lokalisieren.

■ **Somatostatinom und andere sehr seltene Tumoren.** Das Somatostatinom führt ebenfalls zum klinischen Bild eines Diabetes mellitus. 50–70% der Tumoren, die überwiegend im Pankreas und Duodenum lokalisiert sind, sind maligne.

Weitere extrem seltene Tumoren sind das PPoma, das ACTHoma, das Pankreaskarzinoid und das pankreatische Kortikotrophinom, deren malignes Potenzial etwa dem der anderen seltenen Pankreastumoren gleicht.

■ **Nichthormonell aktive Tumoren.** Die nichthormonaktiven Tumoren machen etwa 14–30% aller endokrinen Tumoren des Pankreas aus. Nichthormonell aktive Tumoren rufen meist durch ihre Größe und Lokalisation Symptome wie Schmerz, Ikterus, Darmobstruktion oder Gewichtsverlust hervor und gleichen dadurch dem duktalen Adenokarzinom. Diese meist langsam wachsenden Tumoren sind bei Diagnosestellung häufig relativ groß und in der überwiegenden Mehrzahl maligne. Wie bei den hormonaktiven Tumoren des Pankreas, wird die maligne Entartung durch Lymphknotenbefall, Infiltration des umgebenden Gewebes und durch Fernmetastasen diagnostiziert (Abb. 8.98 a, b).

Abb. 8.98 a, b. Ausgedehnter, nichthormonaktiver Tumor des Pankreas mit Infiltration des Magens und Lebermetastasen

Bildgebende Diagnostik

■ **Ultraschall.** In der Regel ist bei Verdacht auf endokrine Pankreastumoren der Ultraschall die erste Methode, um diese Tumoren zu diagnostizieren und zu lokalisieren. Da die Qualität dieser Methode von vielen Faktoren abhängig ist, schwanken die Zahlen zur Sensitivität in einem sehr weiten Bereich von 20–86%. Bei endokrinen Pankreastumoren spielt naturgemäß die oft geringe Größe die entscheidende Rolle.

Das typische Ultraschallbild eines endokrinen Pankreastumors ist der rundliche, gut abgrenzbare Knoten mit glatter Oberfläche, der sich im Vergleich zum umgebenden Pankreasparenchym echoarm darstellt (Abb. 8.99). Bis zu 10% der Tumoren haben eine ähnliche Echostruktur wie das umgebende Pankreas und fallen dann nur durch Konturunregelmäßigkeiten auf. Die Echotextur wird als feiner als die

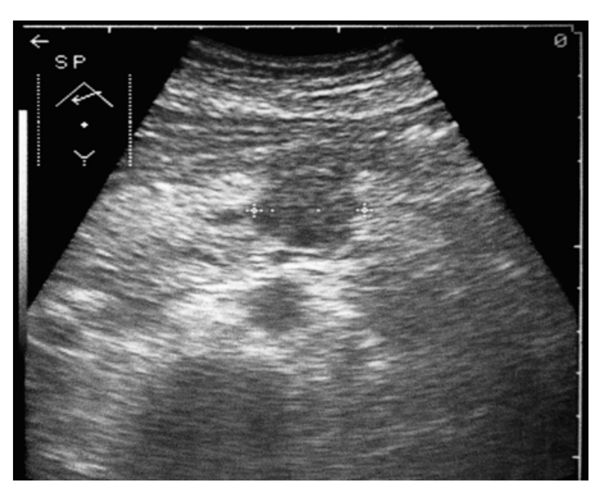


Abb. 8.99. Inselzelltumor, der sich im Ultraschall als echoarme Raumforderung gut vom umgebenden Parenchym abhebt

des umgebenden Pankreas angegeben, was aber nur mit sehr hochauflösenden Geräten zu erkennen ist.

Je größer die Tumoren werden, desto inhomogener wird die Echoarchitektur. Große Tumoren mit zentralen Nekrosen zeigen echofreie, zystisch imponierende Areale. Kleine extrapankreatische Tumoren wie beim Gastrinom sind in der Regel sonographisch nicht zu erfassen (London et al. 1991).

Durch die Einführung neuer Technologien wie „harmonic imaging" oder die Verwendung von Ultraschallkontrastmitteln ist eine Verbesserung der diagnostischen Ausbeute zu erwarten.

■ **EUS.** Der überwältigende Vorteil des EUS ist, dass ein hochfrequenter Schallkopf (7,5–12 MHz) über dem Magen oder das Duodenum in unmittelbare Nachbarschaft des Pankreas gebracht werden kann. Dadurch kann die Sensitivität im Nachweis von endokrinen Pankreastumoren im Vergleich zum transabdominellen Ultraschall deutlich gesteigert werden. Die Untersuchung dauert etwa 10–30 min, und die Komplikationsrate wird durch die zusätzliche Ultraschalluntersuchung nicht gesteigert.

Merke ! Der EUS ist insbesondere bei kleinen Tumoren als das sensitivste Verfahren anzusehen und hat sich auch bei multiplen Tumoren bewährt (Zimmer et al. 2000). Ebenso ist die Methode geeignet, um peripankreatische Lymphknoten nachzuweisen. Ein weiterer Vorteil der Methode ist die Möglichkeit, gezielt Biopsien entnehmen zu können.

Die Methode erfordert eine spezielle Erfahrung im Umgang mit Endoskopie und Ultraschall und ist nicht allgemein verfügbar. Schwachpunkte sind Tumoren im Pankreasschwanz, extraintestinale Tumoren im Duodenum und in der Magenwand, wobei hier die Sensitivität auf etwa 50% sinkt (Zimmer et al. 2000). Wegen der hochfrequenten Schallköpfe ist die Beurteilung auf das Nahfeld von etwa 6 cm Distanz eingeschränkt.

■ **Intraoperativer Ultraschall.** In Kombination mit Inspektion und Palpation ist der intraoperative Ultraschall ein hervorragendes Verfahren, da hochfrequente Ultraschall-Transducer direkt auf das Pankreas aufgesetzt werden können. So kann eine Sensitivität erzielt werden, die nahe an 100% heranreicht. Diese Methode kann auch die Umgebung des Pankreas und die Leber einschließen, sodass ein relativ umfassendes Staging möglich ist. Allerdings ist es erforderlich, das Organ freizupräparieren, um einen umfassenden Zugang zu gewinnen. Im Prinzip kann dieses Verfahren auch im Rahmen eines laparoskopischen Eingriffs eingesetzt werden.

■ **Spiral-CT.** Die CT ist nach dem Ultraschall das am häufigsten eingesetzte Verfahren, um endokrine Pankreastumoren zu diagnostizieren und zu lokalisieren und ein umfassendes Staging zu erhalten. Insbesondere die Entwicklung der MD-Technologie erlaubt eine zunehmend höhere Auflösung und die Untersuchung in mehreren Kontrastmittelphasen, was insbesondere bei kleinen und hypervaskulären Tumoren von Bedeutung ist.

Ganz entscheidend ist hierbei eine gute Vorbereitung mit flüssigkeitsgefülltem Magen und Duodenum, ggf. leichter Körperdrehung nach rechts und intravenöser Gabe von Spasmolytika.

Mit MD-Geräten sollte eine möglichst geringe Kollimation und Schichtdicke gewählt werden. Hochkonzentriertes Kontrastmittel sollte abhängig von Körpergewicht in einer Menge von 90–140 ml mit einer Flussrate von 3–4 ml/s injiziert werden. Die Untersuchung sollte zunächst in der arteriellen Phase (25–30 s) Leber und Pankreas abdecken, um auch hypervaskuläre Metastasen zu erfassen. In der anschließenden venösen Phase (50–60 s) werden ebenfalls Leber und Pankreas untersucht. Einige Untersucher sind der Auffassung, dass die so genannte pankreatische Phase (40 s) am besten geeignet ist, um endokrine Tumoren zu erkennen (Fidler et al. 2003).

In der Regel nehmen die endokrinen Tumoren stark Kontrastmittel auf und demarkieren sich meistens in der arteriellen Phase sehr deutlich (Abb. 8.100, Abb. 8.101). Manche Tumoren zeigen erst in der portalvenösen Phase eine sichtbare Kontrastmittelaufnahme (Sheth et al. 2002). Kleine Tumoren erscheinen homogen, größere Tumoren können durch zentrale Nekrosen zystisch oder inhomogen wirken.

Abb. 8.100. Kleines, intensiv KM-aufnehmendes Insulinom im Pankreaskopf

Abb. 8.101. Gastrinom im Pankreaskopf

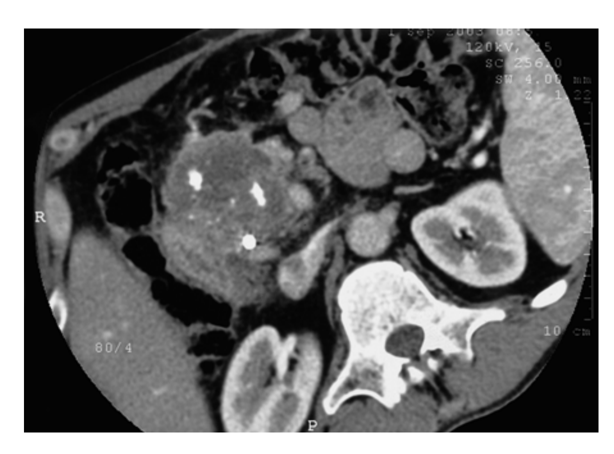
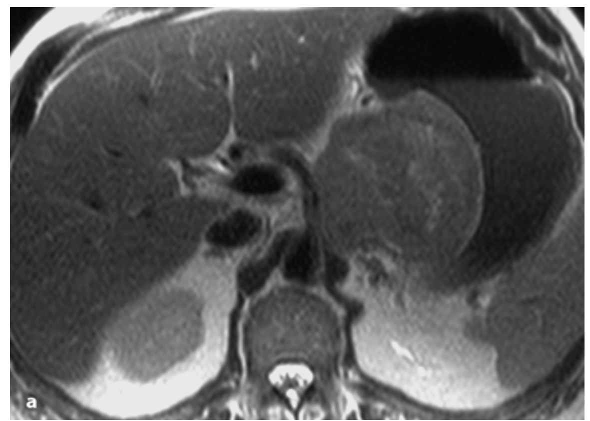


Abb. 8.102. Maligner, nichthormonaktiver Tumor im Pankreaskopf. Hypodense Raumforderung mit Verkalkungen im Pankreaskopf

Große Tumoren (>5 cm) sind häufig maligne. Auch Verkalkungen in den Tumoren sind bei nicht-hormonell aktiven Tumoren ein Hinweis auf Malignität (Abb. 8.102). Mittels MD-CT ist es meist problemlos möglich, die Beziehung zu den arteriellen und venösen Gefäßen aufzuzeigen. Auch Lebermetastasen sind als hypervaskuläre Raumforderungen in der arteriellen Phase besser als in der venösen Phase zu erkennen. Befallene Lymphknoten erscheinen ebenfalls in der frühen Phase häufig hypervaskulär.

■ **MRT.** Zwar wird die MRT zunehmend häufig bei Tumoren des Pankreas eingesetzt, aber gerade zu der Diagnostik von endokrinen Pankreastumoren mittels MRT gibt es relativ wenige Daten in der Literatur. Endokrine Pankreastumoren zeigen in der Regel auf T1-gewichteten Sequenzen ein erniedrigtes, auf T2-gewichteten Sequenzen ein erhöhtes Signal im Vergleich zum umgebenden Pankreasgewebe. Vereinzelt zeigen diese Tumoren im T2-gewichteten Bild ein vermindertes Signal, was auf einen erhöhten Kollagengehalt zurückgeführt wird (Thoeni et al. 2000). Die meist hypervaskulären Tumoren nehmen homogen, ringförmig oder heterogen Gadolinium auf (Semelka et al. 2000). In den seltenen Fällen mit zystischer Degeneration zeigt sich lediglich eine markante Kontrastmittelanreicherung im Randbereich (Abb. 8.103 a, b).



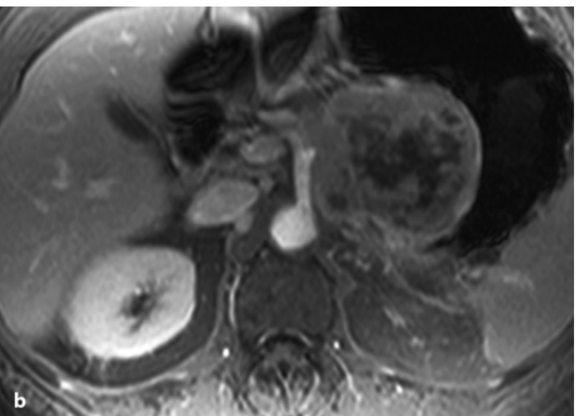


Abb. 8.103. **a** Großer nichthormonaktiver Tumor im Pankreasschwanz, der bereits im T2-gewichteten Bild diskret zystische Degenerationen erkennen lässt. **b** Nach KM-Gabe inhomogenes Anreicherungsmuster

Neuere Entwicklungen wie Fettsuppression, Aufnahmen in Atemstillstand und schnelle SE-Sequenzen haben eine verbesserte Ausbeute ergeben, wobei für pankreatische Tumoren Sensitivitäten bis 94% berichtet wurden (Owen et al. 2001). Dagegen ist die Detektionsrate für extrapankreatische Tumoren eher enttäuschend (Thoeni et al. 2000).

Bevorzugte Techniken sind fettunterdrückte T1-gewichtete SE- und GRE-Sequenzen, die T2-gewichtete Fast-Spinecho- (FSE-) und dynamische kontrastverstärkte Sequenzen.

Nuklearmedizinische Methoden. Die Somatostatin-Rezeptor-Szintigraphie basiert auf der Beobachtung, dass die neuroendokrinen Tumoren in wechselndem Ausmaß Rezeptoren für Somatostatin besitzen. Octreotid kann als synthetisches Analogon des Somatostatin mit Radioisotopen besetzt werden, um Tumoren und Metastasen zu erkennen und zu lokalisieren. Da diese Form der Bildgebung eine funktionelle Methode darstellt, können bisweilen auch sehr kleine Tumoren erfasst werden, die der morphologischen Bildgebung entgehen. Mit Hilfe der SPECT kann die Sensitivität dieser Methode noch erhöht werden. Dieses Verfahren ist wegen der unterschiedlichen Ausprägung von Rezeptoren bei Gastrinomen sensitiver als bei Insulinomen.

Die Methode ist aber nicht empfindlich genug, um als erste Wahl eingesetzt zu werden. Sie bietet aber als Ganzkörperuntersuchung Vorzüge bei der Suche nach Metastasen und nach multiplen Tumoren wie beim MEN I. Darüber hinaus erlaubt die Methode eine Aussage zur Möglichkeit einer Octreotid-Therapie dieser Tumoren.

Die PET wird bei onkologischen Fragestellungen zunehmend eingesetzt, hat aber bei den endokrinen Pankreastumoren bislang keine Bedeutung. FDG wird überwiegend in undifferenzierten neurendokrinen Tumoren aufgenommen, sodass ein positiver Nachweis in der Regel mit einer Malignität korreliert. Ob diese Methode in Kombination mit MD-CT-Geräten (PET-CT) eine Bedeutung erlangt, bleibt abzuwarten.

Interventionelle Techniken. Obwohl die Angiographie lange Zeit die bevorzugte Methode war (Abb. 8.104), hypervaskuläre Tumoren im Pankreas zu zeigen und zu lokalisieren, ist die Bedeutung insbesondere durch die Schnittbildverfahren geschwunden. Angiographisch stellen sich die Tumoren als starke umschriebene Anfärbung („blush") in der frühen Phase dar, die bis in die venöse Phase anhalten kann. Im gleichen Untersuchungsgang können hypervaskuläre Metastasen der Leber erkannt werden.

Das transhepatische portalvenöse Sampling ist ein invasives Verfahren, das die perkutan-transhepatische Punktion der Pfortader und das Einbringen eines 4- bis 5 French-Katheters erfordert, mit dessen Hilfe aus verschiedenen Regionen (Milzvene, V. mesenterica superior und inferior, pankreatische Venen und Pfortader) Blut zur Bestimmung von Hormonen entnommen wird. Es handelt sich also eher um einen Funktionstest, mit dem endokrine Tumoren des Pankreas und des Duodenums regionalisiert werden können. Für die Detektion von Insulinomen wird eine Sensitivität bis 77 % beschrieben (Doherty et al. 1991), für den Nachweis von Gastrinomen ist dieses Vorgehen weniger geeignet. Auch multiple Tumoren oder

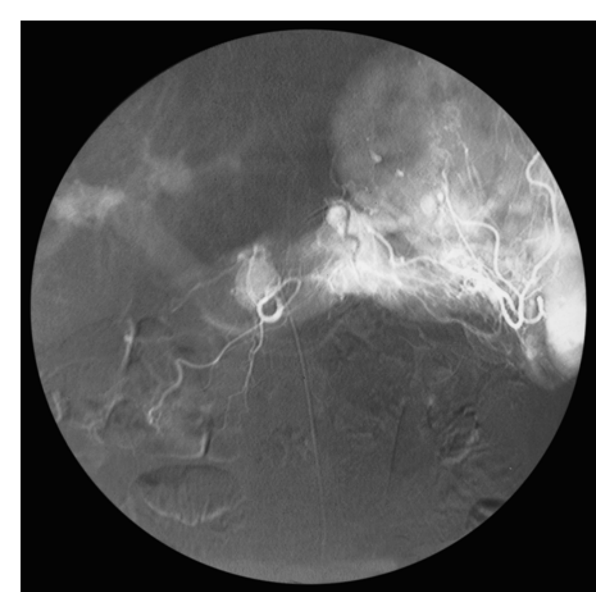


Abb. 8.104. Superselektive Angiographie von Pankreasgefäßen. Kleiner hypervaskulärer Tumor am Übergang vom Pankreaskopf zum Pankreaskorpus

Tumoren, die nur intermittierend Hormone ausschütten, können der Diagnostik entgehen. Da diese Intervention zudem mit einem beträchtlichen Risiko behaftet ist, hat sie ihr Bedeutung weitgehend verloren.

Bei der arteriellen Stimulation und dem venösen Sampling werden selektive arterielle Injektionen von Kalziumglukonat für den Nachweis von Insulinomen und von Sekretin für den Nachweis von Gastrinomen vorgenommen und simultan Blutproben aus der Lebervene entnommen (Doppman et al. 1991). Ein 3 facher Anstieg des Hormonspiegels gilt als Hinweis, dass die Substanz in die Arterie injiziert wurde, die den Tumor versorgt. Die arterielle Blutversorgung ist nicht so variantenreich wie das venöse Gefäßnetz, sodass diese Methode schon aus diesem Grund dem portalvenösen Sampling überlegen ist. Aber auch mit diesem Verfahren werden die Tumoren eher grob einer Region zugeordnet: Ein Hormonanstieg nach Injektion der Substanz in die A. gastroduodenalis ordnet den Tumor dem Pankreaskopf zu, bei der Injektion der Substanz in die A. mesenterica superior ist der Processus uncinatus die tumortragende Region und bei Injektion in die Milzarterien wird die Region des Korpus und der Cauda des Pankreas untersucht. Ein Hormonanstieg nach Stimulation über die A. hepatica spricht für Lebermetastasen.

Diese Methode wurde insbesondere bei Tumoren empfohlen, die weder angiographisch noch in der Schnittbilddiagnostik zu erkennen waren (Doppman et al. 1991).

Untersuchungsstrategie
Insgesamt sind die Empfehlungen, die in Übersichtsarbeiten zur Diagnostik und Lokalisation von endokrinen Pankreastumoren gegeben werden, sehr individuell und von den lokalen Gegebenheiten abhängig (Pereira u. Wiskirchen 2003; Power u. Reznek 2002). Mit neuen Operationstechniken – insbesondere endoskopischen chirurgischen Eingriffen – besteht zunehmend Bedarf nach exakter Lokalisierung der Tumoren, nach klaren Aussagen, ob ein solitärer Knoten vorliegt und ob Hinweise auf Malignität bestehen.

Keine einzige Methode ist eindeutig im Nachweis von endokrinen Pankreastumoren überlegen, jede hat ihre speziellen Vorzüge und Nachteile. Die technische Entwicklung schreitet im gesamten Bereich der Bildgebung rasch fort, sodass ständig neue Erkenntnisse beachtet werden müssen. Zweiphasiges Dünnschnitt-CT und EUS haben in neueren Studien Sensitivitäten, die knapp an 95 % heranreichen, und wenn beide Verfahren kombiniert werden, ergibt sich eine diagnostische Genauigkeit von 100 % (Gouya et al. 2003).

Merke ! Mehrphasige Dünnschnitt-CT und MRT gelten als etwa gleichwertig. Daher empfiehlt sich als Vorgehensweise derzeit die Kombination des transabdominellen Ultraschalls mit CT oder MRT oder die Kombination von endoskopischem Ultraschall und CT oder MRT. Szintigraphische Verfahren oder interventionelle Verfahren sind Einzelfällen vorbehalten.

8.6 Verletzungen des Pankreas

Häufigkeit
Verletzungen des Pankreas sind im Vergleich zu Verletzungen der Leber, Milz und Nieren selten und kommen meist im Rahmen multipler Traumen nach stumpfem Bauchtrauma und bei Stichverletzungen vor. Isolierte Schädigungen des Pankreas sind eher selten, und meist sind Duodenum, Mesokolon, Milz, Leber oder Nieren in Mitleidenschaft gezogen. In etwa 30 % finden sich knöcherne Verletzungen der Wirbelsäule. Beim stumpfen Bauchtrauma werden in 0,5–2 % Verletzungen des Pankreas beobachtet. Häufig betroffen sind Motorradfahrer und Kinder nach Fahrradunfällen.

Verletzungsmechanismus
Der typische Verletzungsmechanismus ist eine Kompression des Pankreas gegen die Wirbelsäule, was je nach Gewalteinwirkung zu einer Pankreaskontusion, zu einem Hämatom, zu einem Einriss oder zu einem kompletten Abriss des Pankreas führen kann. Dementsprechend finden sich die meisten Schäden im Pankreaskorpus, während der Rest gleichmäßig auf Kopf und Cauda verteilt ist. Verletzungen im Pankreaskopfbereich sind deutlich gefährlicher, da sie häufiger mit Verletzungen von V. cava, V. mesenterica superior und Pfortader vergesellschaftet sind (Wong et al. 1997).

Klinik
Das klinische Bild ist unspezifisch und durch abdominelle Schmerzen, begleitet von einer Leukozytose und erhöhten Amylasewerten im Serum gekennzeichnet. Während erhöhte Amylasewerte bei Kindern ein zuverlässiger Parameter sind, kann dieses Zeichen bei Erwachsenen in der Hälfte der Fälle fehlen (Bigattini et al. 1999). Die Mortalität ist mit 12–20 % relativ hoch, insbesondere wenn die Diagnose verschleppt wird und keine adäquate Therapie erfolgt.

In der Frühphase sind die Patienten durch Schock und Hämorrhagie gefährdet, während in späteren Phasen die größte Gefährdung durch Infektionen besteht. In 6–10 % der Fälle entwickelt sich eine akute Pankreatitis, die ebenfalls eine hohe Morbidität und Mortalität aufweist. Die häufigsten Spätkomplikationen sind Fisteln, Pseudozysten und Abszesse. Der Nachweis eines Risses des Pankreashauptgangs ist ein wichtiger prognostischer Parameter, da diese Verletzungsart die Hauptursache für eine spätere Morbidität und Mortalität ist.

Diagnostik
In früheren Jahren galt die *ERCP* als die sicherste Methode, um Verletzungen des Pankreasgangs zu diagnostizieren (Abb. 8.105 a). Allerdings ist der Einsatz dieser invasiven Methode bei frisch Verletzten umstritten. Bei partiellen Rupturen eröffnet sich hierbei die Möglichkeit einer duktalen Stentimplantation.

Als effektivste Methode, um frische Traumen des Pankreas zu diagnostizieren und das Ausmaß der Schädigung abzuschätzen, gilt derzeit die *Spiral-CT* (Abb. 8.105 b). Bei stumpfem Bauchtrauma werden die Aufnahmen in der Regel in der pankreatischen (30–40 s nach Beginn der Kontrastmittelinjektion) bis portalvenösen Phase (60–90 s) angefertigt. Frühere Studien mit Einzeilern und einer Kollimation von 10 mm haben ergeben, dass Sensitivität und Spezifität dabei nicht über 80 % liegen (Fischer et al. 1996). Es ist aber davon auszugehen, dass mit MD-Technologie, dünnerer Kollimation und intravenöser Kontrastmittelgabe bessere Ergebnisse zu erzielen sind.

Bei Kindern ist als primäre Untersuchung eine Sonographie (Abb. 8.106) oder eine MRT vorzuziehen.

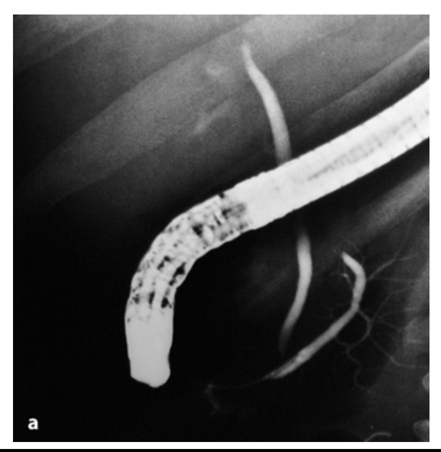


Abb. 8.105. **a** Sistierende KM-Füllung im Pankreaskorpus nach Trauma. **b** Abriss des gesamten Pankreas am Korpus-Cauda-Übergang mit begleitenden Flüssigkeitsansammlungen

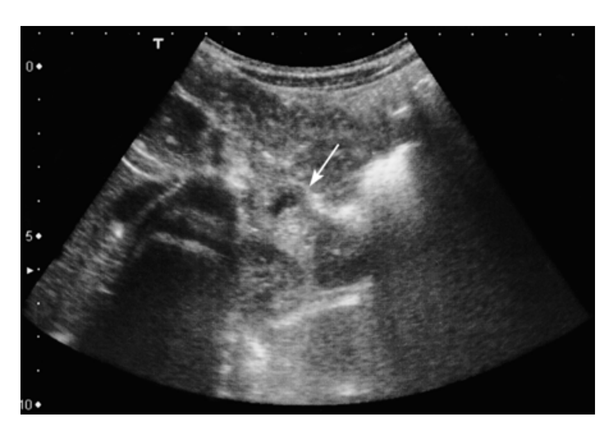


Abb. 8.106. Kleiner Einriss im Pankreasparenchym bei einem 5-jährigen Mädchen nach Sturz über den Fahrradlenker

Tabelle 8.13. Stadieneinteilung der Pankreasverletzungen

Grad	Art der Verletzung	Beschreibung
I	Hämatom	Geringe Kontusion ohne Gangverletzung
	Einriss	Oberflächlicher Einriss ohne Gangverletzung
II	Hämatom	Stärkere Kontusion ohne Gangverletzung oder Gewebeverlust
	Einriss	Stärkerer Einriss ohne Gangverletzung oder Gewebeverlust
III	Einriss	Distale Durchtrennung oder Parenchym-/Gangverletzung
IV	Einriss	Proximale Durchtrennung oder Parenchymschaden einschließlich Papille
V	Einriss	Ausgedehnte Zerreißung des Pankreaskopfes

Die Zeichen einer Verletzung sind Lazeration oder Durchtrennung der Drüse, ein Ödem des peripankreatischen Fettes bzw. retroperitoneale Flüssigkeit und eine Verdickung der perirenalen Faszie. Aktive Blutungen sind seltener zu beobachten. Gangverletzungen können mittels CT meist nicht adäquat dargestellt werden, es sei denn, das Organ ist weitgehend oder komplett durchtrennt. In unsicheren Fällen ist eine Wiederholung der Untersuchung nach 12–24 Stunden angezeigt (Bigattini et al. 1999).

Die Einteilung der Schädigung nach einem Scoring-System (Tabelle 8.13) hat sich bewährt (Kao et al. 2003), um daraus therapeutische Konsequenzen ziehen zu können. Eine Resektion ist bei komplettem Gangabriss indiziert, während Débridement und eine Drainagetherapie bei Grad-I- und Grad-II-Verletzungen ausreichend sind (Mayer et al. 2001).

Die *MRP* ist in der Lage, rasch den Zustand des Pankreasgangs zu beschreiben und die Lokalisation bzw. das Ausmaß einer Gangruptur darzustellen. Im Vergleich zur ERCP können auch die Abschnitte jenseits einer Gangruptur gesehen werden (Fulcher et al. 2000; Soto et al. 2001). Somit ist die MRCP geeignet, wenn es um die Entscheidung zu einem operativen Eingriff geht.

Merke ! Zusammenfassend ist die Spiral-CT die sensitivste Methode, um eine Kontusion bzw. eine Lazeration des Pankreas zu erkennen und das Ausmaß der posttraumatischen Pankreatitis abzuschätzen. Die MRCP ist die bevorzugte Methode, um Gangverletzungen, insbesondere komplette Abrisse des Gangs zu erkennen und den Zustand des Pankreas distal einer Ruptur zu beurteilen.

8.7 Pankreastransplantation

Indikation

Eine Pankreastransplantation wird bei Patienten durchgeführt, die unter schweren Komplikationen eines Diabetes mellitus Typ 1 leiden. Mit diesem Verfahren kann eine Normoglykämie erreicht werden, weitere Komplikationen des Diabetes mellitus können verhindert und die Lebensqualität kann deutlich verbessert werden.

Abstoßung

Trotz zunehmend besserer chirurgischer Techniken und qualifiziertem postoperativen Management werden in bis zu 60% Episoden einer akuten Abstoßung beobachtet. Klinische und laborchemische Untersuchungen sind nicht ausreichend zuverlässig, um eine Abstoßung zu erkennen. Die Ergebnisse von Ultraschall und CT sind eher enttäuschend. Da viele Patienten gleichzeitig noch Nierentransplantate erhalten haben, ist die Gabe von jodhaltigen Kontrastmitteln mit einer erhöhten Gefahr einer Nephrotoxizität verbunden.

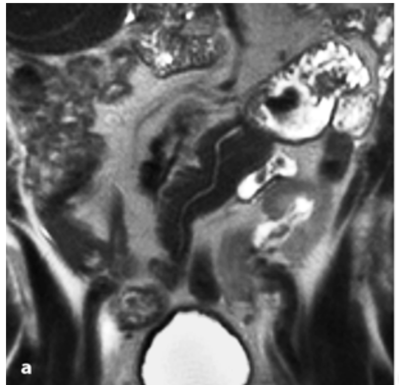
Bei simultaner Transplantation von Pankreas und Niere kann der Zustand der Niere als Maßstab für die Beurteilung des Pankreas herangezogen werden, allerdings laufen die Abstoßungsreaktionen nicht grundsätzlich parallel. Bei alleiniger Pankreastransplantation fehlt dieser Indikator der Nierenfunktion. Die ultraschallgezielte Punktion des Transplantats ermöglicht eine Diagnose einer Abstoßung oder einer Funktionseinschränkung, ist aber in bis zu 3% mit Komplikationen wie Blutungen und Auslösung einer Pankreatitis belastet.

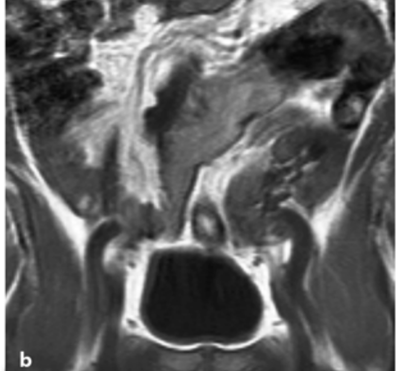
Eine *dynamische kontrastverstärkte MRT* hat sich als sehr sensitiv im Nachweis einer akuten Abstoßungsreaktion erwiesen (Krebs et al. 1999). Funktionstüchtiges Pankreasgewebe zeichnet sich durch eine sehr kräftige Kontrastmittelaufnahme aus (Abb. 8.107 a–c), während bei Abstoßungsreaktionen die Kontrastierung deutlich geringer wird. Die prozentual angegebene Kontrastmittelanreicherung korreliert gut mit dem Ausmaß der Abstoßung bzw. Infarzierung. Erklärt wird dieses Phänomen durch eine Immunvaskulitis, die über eine Einengung oder einen Verschluss kleiner Gefäße zu einer Minderperfusion führt.

Thrombose

Eine weitere Ursache einer Infarzierung eines Pankreastransplantats findet sich in 2–19% in einer Thrombose, die sowohl früh als auch spät nach Transplantation einsetzen kann. Während Abstoßungsepisoden medikamentös behandelt werden, müssen Organe, die infolge einer Thrombose infarziert sind, chirurgisch entfernt werden.

Die Verwendung mehrphasiger Gadolinium-verstärkter 3D-GRE-Sequenzen erlaubt die Beurteilung der arteriellen Versorgung und des venösen Abflusses des Transplantats und somit eine spezifische Diagnose einer Thrombose (Eubank et al. 2000). Eine weitere Verfeinerung der Diagnostik besteht in einer Kombination aus Perfusionsmessung nach Gadolinium-Gabe und einer Bestimmung der Sekretionsleistung des transplantierten Organs nach Sekretininjektion im Rahmen einer MRCP (Heverhagen et al. 2004).





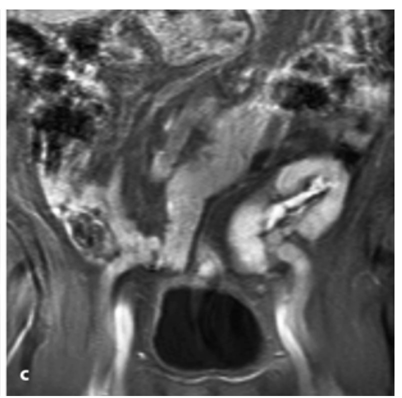


Abb. 8.107 a–c. 4 Jahre nach Pankreastransplantation. **a** Regelrechte Darstellung des transplantierten Pankreas im T2-gewichteten Bild. **b,c** Regelrechte und homogene KM-Aufnahme im transplantierten Organ. (Die Abbildungen wurden freundlicherweise von Prof. Heuser, Bochum, zur Verfügung gestellt)

Literatur

Arvanitakis M, Delhaye M, De Maertelaere V et al. (2004) Computed tomography and magnetic resonance imaging in the assessment of acute pancreatitis. Gastroenterology 126: 715–723

Axon ATR, Classen M, Cotton PB et al. (1984) Pancreatography in chronic pancreatitis: International definitions. Gut 25: 1107–1112

Azar C, van de Stadt J, Rickaert F et al. (1996) Intraductal papillary mucinous tumours of the pancreas. Clinical and therapeutic issues in 32 patients. Gut 39: 457–464

Balthazar EJ (2002) Acute pancreatitis: assessment of severity with clinical and CT evaluation. Radiology 223: 603–613

Bigattini D, Boverie JH, Dondelinger RF (1999) CT of blunt trauma of the pancreas in adults. Eur Radiol 9: 244–249

Brambs HJ (1991) Endoskopische retrograde Pankreatographie (ERP) bei akuter alkoholischer und biliärer Pankreatitis. Fortschr Roentgenstr 154: 509–513

Brambs HJ, Spamer C, Volk B et al. (1986) Diagnostic value of ultrasound in duodenal stenosis. Gastrointest Radiol 11: 135–138

Brugge WR, Lauwers GY, Sahani D et al. (2004 a) Cystic neoplasms of the pancreas. N Engl J Med 351: 1218–1226

Brugge WR, Lewandrowski K, Lee-Lewandrowski et al. (2004 b) Diagnosis of pancreatic cystic neoplasms: a report of the cooperative pancreatic cyst study. Gastroenterology 126: 1330–1336

Buetow PC, Buck IL, Pantongrag-Brown L et al. (1996) Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas: imaging-pathologic correlation in 56 cases. Radiology 199: 707–711

Cantisani V, Mortele KJ, Levy A et al. (2003) MR imaging features of solid pseudopapillary tumor of the pancreas in adult and pediatric patients. AJR Am J Roentgenol 181: 395–401

Cappeliez O, Delhaye M, Deviere J et al. (2000) Chronic pancreatitis: evaluation of pancreatic exocrine function with MR pancreatography after secretin stimulation. Radiology 215: 358–364

Casas JD, Diaz R, Valderas G et al. (2004) Prognostic value of CT in the early assessment of patients with acute pancreatitis. AJR Am J Roentgenol 182: 569–574

Cho JS, Shin KS, Kwon ST et al. (2000) Heterotopic pancreas in the stomach: CT findings. Radiology 217: 139–144

Christensen JA, Fletcher JG, Fidler JL et al. (2004) Intraductal papillary mucinous neoplasms of the pancreas: CT patterns of recurrence and multiobserver performance in detecting recurrent neoplasm. AJR Am J Roentgenol 183: 1367–1374

Cohen-Scali F, Vilgrain V, Brancatelli G et al. (2003) Discrimination of unilocular macrocystic serous cystadenoma from pancreatic pseudocyst and mucinous cystadenoma with CT: initial observations. Radiology 228: 727–733

De Backer AI, Mortelé KJ, Bomans P et al. (2005) Tuberculosis of the pancreas: MRI features. AJR Am J Roentgenol 184: 50–54

Doherty GM, Doppman JL, Shawker TH et al. (1991) Results of a prospective strategy to diagnose, localize, and resect insulinomas. Surgery 110: 989–997

Doppman JL, Miller, Chang R et al. (1990) Gastrinomas: localization by means of selective intraarterial injection of secretin. Radiology 174: 25–29

Doppman JL, Miller DL, Chang R et al. (1991) Insulinomas: localization with selective intraarterial injection of calcium. Radiology 178: 237–241

Ectors N, Maillet B, Aerts R et al. (1997) Non-alcoholic duct destructive chronic pancreatitis. Gut 41: 263–268

Eubank WB, Schmiedl UP, Levy AE, Marsh CL (2000) Venous thrombosis and occlusion after pancreas transplantation: evaluation with breath-hold Gadolinium-enhanced three-dimensional MRI. AJR Am J Roentgenol 175: 381–385

Fenchel S, Fleiter TR, Aschoff AJ et al. (2004) Effect of iodine concentration of contrast media on contrast enhancement in multislice CT of the pancreas. Br J Radiol 77: 821–830

Fernandez-del Castillo C, Targarona J, Thayer SP et al. (2003) Incidental pancreatic cysts: clinicopathologic characteristics and comparison with symptomatic patients. Arch Surg 138: 427–434

Ferrozzi F, Bova D, Campodonico F et al. (1997) Pancreatic metastases: CT assessment. Eur Radiol 7: 241–245

Ferrucci JT, Mueller PR (2003) Interventional approach to pancreatic fluid collections. Radiol Clin North Am 41: 1217–1226

Fidler JL, Fletcher JG, Reading CC et al. (2003) Preoperative detection of pancreatic insulinomas on multiphasic helical CT. AJR Am J Roentgenol 181: 775–780

Fischer JH, Carpenter KD, O'Keefe GE (1996) CT diagnosis of an isolated blunt pancreatic injury. AJR Am J Roentgenol 167: 1152

Fletcher JG, Wiersema MJ, Farrell MA et al. (2003) Pancreatic malignancy: value of arterial, pancreatic, and hepatic phase imaging with multi-detector row CT. Radiology 229: 81–90

Freeny PC, Lewis GP, Traverso LW, Ryan JA (1988) Infected pancreatic fluid collections: percutaneous catheter drainage. Radiology 167: 435–441

Frantz VK (1959) Papillary tumors of the pancreas – benign or malignant. In: Atlas of tumor pathology, fasicle 27–28, series 7. Armed Forces Institute of Pathology, Washington/DC, pp 32–33

Friedrich JM, Leibing U, Pfeifer T et al. (1994) Zur Früherkennung infizierter Flüssigkeitsansammlungen bei akuter Pankreatitis in der Computertomographie. Fortschr Röntgenstr 161: 203–213

Fulcher AS, Turner MA, Yelon JA et al. (2000) Magnetic resonance cholangiopancreatography (MRCP) in the assessment of pancreatic duct trauma and its sequelae: preliminary findings. J Trauma 48: 1001–1007

Fukukura Y, Fujiyoshi F, Hamada H et al. (2003) Intraductal papillary mucinous tumors of the pancreas. Comparison of helical CT and MR imaging. Acta Radiol 44: 464–471

Gambiez LP, Ernst OJ, Merlier OA et al. (1997) Arterial embolization for bleeding pseudozysts complicating chronic pancreatitis. Arch Surg 132: 1016–1021

Gouya H, Vignaux O, Augui J et al. (2003) CT, endoscopic sonography, and a combined protocol for preoperative evaluation of pancreatic insulinomas. AJR Am J Roentgenol 181: 987–992

Heverhagen JT, Wagner HJ, Ebel H et al. (2004) Pancreatic transplants: noninvasive evaluation with Secretin-augmented MR pancreatography and MR perfusion measurements – preliminary results. Radiology 233: 273–280

Irie H, Honda H, Kuroiwa T et al. (1998) MRI of groove pancreatitis. J Comput Assist Tomogr 22: 651–655

Irie H, Honda H, Aibe H et al. (2000) MR cholangiopancreatographic differentiation of benign and malignant intraductal mucin-producing tumors of the pancreas. AJR Am J Roentgenol 174: 1403–1408

Itoh S, Ikeda M, Ota T et al. (2003) Assessment of the pancreatic and intrapancreatic bile ducts using 0.5-mm collimation and multiplanar reformatted images in multislice CT. Eur Radiol 13: 277–285

Jadvar H, Mindelzun RE (1999) Annular pancreas in adults: imaging features in seven patients. Abdom Imaging 24: 174–177

Kao LS, Bulger EM, Parks DL et al. (2003) Predictors of morbidity after traumatic pancreatic injury. J Trauma 55: 898–905
Kawamoto S, Siegelman SS, Hruban RH, Fishman EK (2004) Lymphoplasmacytic sclerosing pancreatitis with obstructive jaundice: CT and pathology features. AJR Am J Roentgenol 183: 915–921
Khurana B, Mortelé KJ, Glickman J et al. (2003) Macrocystic serous adenoma of the pancreas: radiologic-pathologic correlation. AJR Am J Roentgenol 181: 119–123
Kim T, Murakami T, Takamura M et al. (2001) Pancreatic mass due to chronic pancreatitis: correlation of CT and MR imaging features with pathologic findings. AJR Am J Roentgenol 177: 367–371
Kitano M, Kudo M, Maekawa K et al. (2004) Dynamic imaging of pancreatic diseases by contrast enhanced coded phase inversion harmonic ultrasonography. Gut 53: 854–859
Klöppel G (1998) Clinicopathologic view of intraduktal papillary-mucinous tumor of the pancreas. Hepatogastroenterology 45: 1981–1985
Klöppel G, Solcia E, Longnecker DS et al. (1996) Histological typing of tumours of the exocrine pancreas. Springer, Berlin Heidelberg New York Toyko
Koga H, Takayasu K, Mukai K et al. (1995) CT of lymphoepithelial cysts of the pancreas. J Comput Assist Tomogr 19: 221–224
Kosmahl M, Pauser U, Peters K et al. (2004) Cystic neoplasms of the pancreas and tumor-like lesions with cystic features: a review of 418 cases and a classification proposal. Virchows Arch 445: 168–178
Krebs TL, Daly B, Wong-You-Cheong JJ et al. (1999) Acute pancreatic transplant rejection: evaluation with dynamic contrast-enhanced MRI compared with histopathologic analysis. Radiology 210: 437–442
Lankisch PG, Struckmann K, Assmus C et al. (2001) Do we need a computed tomography examination in all patients with acute pancreatitis within 72 H after admission to hospital for the detection of pancreatic necrosis? Scand J Gastroenterol 36: 432–436
Layer P, Yamamoto H, Kalthoff L et al. (1994) The different courses of early- and late-onset idiopathic and alcoholic chronic pancreatitis. Gastroenterology 107: 1481–1487
Lecesne R, Taourel P, Bret PM et al. (1999) Acute pancreatitis: interobserver agreement and correlation of CT and MR cholangiopancreatography with outcome. Radiology 211: 727–735
London JF, Shawker TH, Doppman JL et al. (1991) Zollinger-Ellison syndrome: prospective assessment of abdominal ultrasound in the localization of gastrinomas. Radiology 178: 763–767
Loyer E, David C, DuBrow RQA (1996) Vascular involvement in pancreatic adenocarcinoma: reassessment by thin-section CT. Abdom Imaging 21: 202–206
Lu DS, Reber HA, Krasny RM et al. (1997) Local staging of pancreatic cancer: criteria for unresectability of major vessels as revealed by pancreatic-phase, thin-section helical CT. AJR Am J Roentgenol 168: 1439–1443
Manfredi R, Lucidi V, Gui B et al. (2002) Idiopathic chronic pancreatitis in children: MR cholangiopancreatography after Secretin administration. Radiology 224: 675–682
Mayer JM, Tomczak R, Rau B et al. (2001) Pancreatic injury in severe trauma: early diagnosis and therapy improve the outcome. Dig Surg 19: 291–299
Merkle EM, Weber CK, Siech M et al. (1996) Papillary cystic and solid tumor of the pancreas. Z Gastroenterol 34: 743–746
Merkle EM, Boaz T, Kolokythas O et al. (1998) Metastases to the pancreas. Br J Radiol 71: 1208–1214
Montemarano H, Lonergan G, Bulas D, Selby D (2000) Pancreaticoblastoma: imaging findings in 10 patients and review of the literature. Radiology 214: 476–482
Morgan DE, Logan K, Baron TH et al. (1999) Pancreas divisum: implications for diagnostic and therapeutic pancreatography. AJR Am J Roentgenol 173: 193–198
Morgan DE, Baron TH, Smith JK et al. (2003) Pancreatic fluid collections prior to intervention: evaluation with MR imaging compared with CT and US. Radiology 203: 773–778
Mortelé KJ, Wiesner W, Intriere L et al. (2004) A modified severity index for evaluating acute pancreatitis: improved correlation with patient outcome. AJR Am J Roentgenol 183: 1261–1265
Mustert BR, Stafford-Johnson DB, Francis IR (1998) Appearance of acinar cell carcinoma of the pancreas on dual-phase CT. AJR Am J Roentgenol 171: 1709
Neumann H, Dinkel E, Brambs HJ et al. (1991) Pancreatic lesions in von Hippel-Lindau disease: prevalence, clinical significance, and CT findings. Gastroenterology 101: 465–471
Owen NJ, Sohaib SAA, Peppercorn PD et al. (2001) MRI of pancreatic neuroendocrine tumours. Br J Radiol 74: 968–973
Pereira PL, Wiskirchen J (2003) Morphological and functional investigations of neuroendocrine tumos of the pancreas. Eur Radiol 13: 2133–2146
Power N, Reznek RH (2002) Imaging pancreatic islet cell tumors. Imaging 14: 147–159
Procacci C, Megibow AJ, Carbognin G et al. (1999) Intraductal papillary mucinous tumor of the pancreas: a pictorial essay. Radiographics 19: 1447–1463
Rieber A, Tomczak R, Nüssle K et al. (2000) MRI with mangafodipir trisodium in the detection of pancreatic tumours: comparison with helical CT. Br J Radiol 73: 1165–1169
Roche HJ, Hughes ML, Garvey CJ et al. (2003) CT and pathologic assessment of rospective nodal staging in patients with ductal adenocarcinoma of the head of the pancreas. AJR Am J Roentgenol 180: 475–480
Rofsky NM, Lee VS, Laub G et al. (1999) Abdominal MR imaging with a volume interpolated breath-hold examination. Radiology 212: 876–884
Sahani DV, Kalva SP, Farrell J et al. (2004) Autoimmune pancreatitis: imaging features. Radiology 233: 345–352
Sarner M, Cotton PB (1984) Classification of pancreatitis. Gut 25: 756–759
Selmaier M, Stillkrieg W, Müller RG, Hahn EG, Ell C (1994) Strahlenbelastung bei diagnostischer und therapeutischer ERCP. Z Gastroenterol 32: 671–674
Semelka RC, Custodio CM, Cem Balci N, Woosley JT (2000) Neuroendocrine tumors of the pancreas: spectrum of appearances on MRI. J Magn Reson Imaging 11: 141–148
Sheth S, Hruban RK, Fishman EK (2002) Helical CT of islet cell tumors of the pancreas: typical and atypical manifestations. AJR Am J Roentgenol 179: 725–730
Soto JA, Alvarez O Múnera F et al. (2001) Traumatic disruption of the pancreatic duct: diagnosis with MR pancreatography. AJR Am J Roentgenol 176: 175–178
Stolte M, Schaffner O, Trommsdorff L et al. (1981) Diagnostischer Wert der Pankreatographie. Inn Med 8: 150–157
Sugiyama M, Haradome H, Abe N et al. (2003) Anomalous pancreatobiliary junction shown on multidetector CT. AJR Am J Roentgenol 180: 173–175
Tatli S, Mortele KJ, Levy AD et al. (2005) CT and MRI features of pure acinar cell carcinoma of the pancreas in adults. AJR Am J Roentgenol 184: 511–519
Thoeni RF, Mueller-Lisse UG, Chan R, Do NK, Shyn PB (2000) Detection of small, functional islet cell tumors in the pancreas: selection of MR imaging for optimal sensitivity. Radiology 214: 483–490
Valls C, Andia E, Sanchez A et al. (2002) Dual-phase helical CT of pancreatic adenocarcinoma: assessment of resectability before surgery. AJR Am J Roentgenol 178: 821–826
Van Sonnenberg E, Wittich GR, Chon KS et al. (1997) Percutaneous radiologic drainage of pancreatic abscesses. AJR Am J Roentgenol 168: 979–984

Vargas R, Nino-Murcia M, Trueblood W, Jeffrey RB Jr (2004) MDCT in pancreatic adenocarcinoma: prediction of vascular invasion and respectability using a multiphasic technique with curved planar reformations. AJR Am J Roentgenol 182: 419–425

Wong YC, Wang LJ, Lin BC et al. (1997) CT grading of blunt pancreatic injuries: prediction of ductal disruption and surgical correlation. J Comput Assist Tomogr 21: 246–250

Yamaguchi K, Tanaka M (1992) Groove pancreatitis masquerading as pancreatic carcinoma. Am J Surg 163: 312–318

Zimmer T, Scherubl H, Faiss S et al. (2000) Endoscopic ultrasonography of neuroendocrine tumours. Digestion 62 (Suppl): 45–50

Erkrankungen der Milz 9

M. Völk, K. Schlottmann, M. Strotzer

Die Milz ist das größte lymphatische Organ des menschlichen Körpers. Sie befindet sich beim Erwachsenen im linken Oberbauch etwa auf Höhe der 10. Rippe und liegt intraperitoneal. Die größte Längsausdehnung der Milz verläuft von dorsoapikal nach venterokaudal. Die Länge beträgt etwa 10–12 cm, die Breite etwa 6–8 cm und die Dicke etwa 3–5 cm. Der Milzindex (Länge × Breite × Dicke) sollte <480 sein. Mit Hilfe des Milzindex lässt sich das Milzgewicht (Milzindex × 0,55) abschätzen, es liegt bei etwa 100–265 g (Mittelwert etwa 150 g). Die Milz ist in den menschlichen Blutkreislauf integriert und besteht anatomisch aus einer bindegewebigen Kapsel, die mit glatter Muskulatur versehen ist (Abb. 9.1). Davon ausgehend durchziehen Trabekel das Organ und formen Hohlräume, in welche das eigentliche Milzgewebe, die weiße und rote Pulpa, eingebettet ist. Die weiße Pulpa besteht histologisch aus den Malpighi-Körperchen, die den Lymphfollikeln der Lymphknoten entsprechen. In erster Linie enthält die weiße Pulpa B- und T-Lymphozyten, aber auch Thrombozyten und Granulozyten. In der roten Pulpa befinden sich etwa 20–30 ml Erythrozyten.

Die Milz nimmt mindestens 4 große physiologische Aufgaben wahr. Zunächst ist sie ein Organ des Immunsystems und sowohl Hauptort der Entfernung von Mikroorganismen und bestimmten Antigenen aus dem Blutstrom als auch der Bildung der humoralen und zellulären Antwort auf Fremdantigene. Des Weiteren ist die Milz das Instrument, mit dem normale und abnormale Blutzellen sequestriert und entfernt werden. Drittens spielt das lienale Gefäßsystem eine Rolle bei der Regulation des portalen Blutflusses. Schließlich kann in der Milz unter pathologischen Bedingungen, wenn das Knochenmark verdrängt oder überstimuliert wird, ein beträchtlicher Teil der extramedullären Hämatopoese stattfinden. Diese wichtigen, wenn auch nicht vitalen Aufgaben erklären, dass die Milz bei vielen Krankheitsprozessen mitbetroffen ist (z. B. Splenomegalie). Primäre Erkrankungen der Milz sind dagegen relativ selten.

Die Ultraschalluntersuchung und die CT werden als erste bildgebende Verfahren eingesetzt. Diese Methoden werden in erster Linie durch die MRT unterstützt. Konventionelle Röntgenaufnahmen, intraarterielle Angiographie sowie nuklearmedizinische Verfahren spielen in der Beurteilung der Milz eine nur untergeordnete Rolle. Das Erscheinungsbild der Milz in den Schnittbildverfahren (CT, MRT) ist abhängig von der gewählten Kontrastmittelphase. So zeigt sich in der arteriellen Phase eine so genannte „Tigermilz“ (Abb. 9.2), während in der parenchymatösen Phase eine homogene Kontrastierung zu beobachten ist.

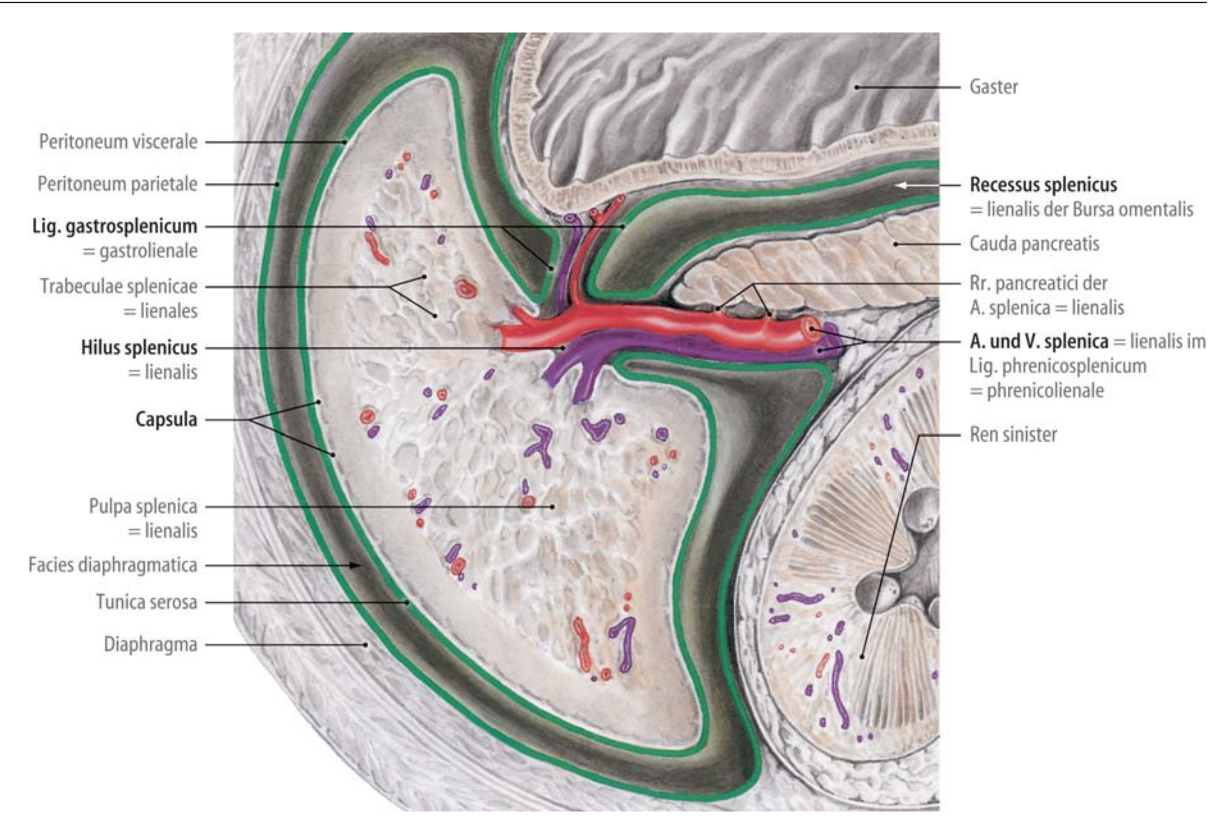


Abb. 9.1. Horizontalschnitt durch die Milz in Höhe des Hilus. Anschnitt des Recessus splenicus (lienalis) der Bursa omentalis, Peritioneum *grün*, Ansicht der unteren Schnittfläche von oben. (Aus Tillmann 2005, S. 309, Abb. 5.108)

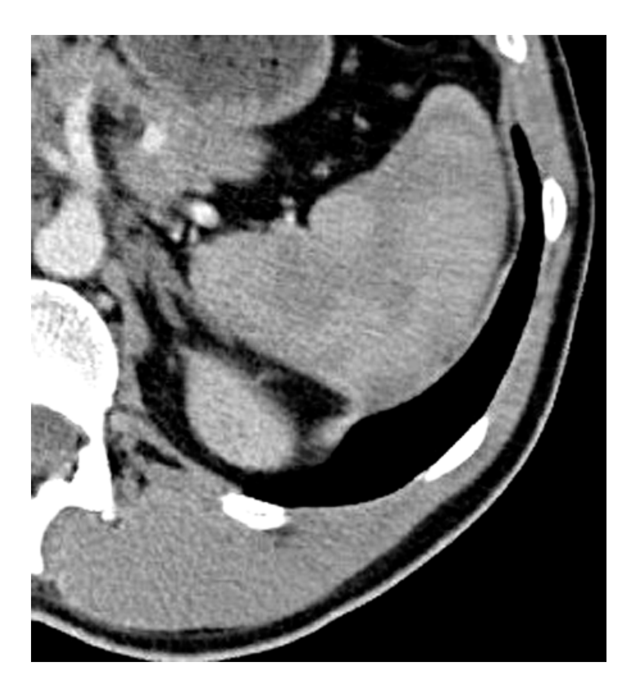


Abb. 9.2. Inhomogen fleckige Darstellung der Milz („Tigermilz") in der arteriellen Phase, CT mit i. v. Kontrastmittel

Klinische Symptomatik

Klinische Symptome, die einen Patienten zum Arzt führen, sind ein Spannungsgefühl im linken Oberbauch, am häufigsten bedingt durch eine *Splenomegalie* (Abb. 9.3) unterschiedlicher Genese, z. B. bei portaler Hypertension, entzündlichen und myeloproliferativen Erkrankungen, neoplastischen und immunologischen/hämatologischen Krankheiten. Tabelle 9.1 listet verschiedene Ursachen der Splenomegalie auf.

Plötzliche einsetzende Schmerzen im linken Oberbauch, eine mäßige Spannung der Bauchdecke im linken Epigastrium mit Einschränkung der Atemexkursion und Schulterschmerzen (N. phrenicus) werden beim *Milzinfarkt* beobachtet. Die *Milzruptur*, z. B. bei Malaria, Thyphus abdominalis oder nach Trauma, manifestiert sich ebenfalls durch heftigen Oberbauchschmerz; hier ist die Anamnese richtungsweisend.

Insgesamt sind es selten die von der Milz ausgehenden Beschwerden, die den Patienten veranlassen, den Arzt aufzusuchen. Die klinische Untersuchung und die Anamnese liefern erste Hinweise, insbesondere auf eine Splenomegalie. Der Ultraschall und die CT dienen in erster Linie der genauen Größen-

Abb. 9.3. Splenomegalie, CT mit i. v. Kontrastmittel. Massive Splenomegalie ohne Nachweis nodulärer Infiltrate, diskret vergrößerte Lymphknoten paraaortal, Grunderkrankung akute myeloische Leukämie

Tabelle 9.1. Differenzialdiagnostik der Splenomegalie. (Nach Siegenthaler 1988)

1. Entzündliche Splenomegalie Sepsis Typhus Mononucleosis infectiosa Zytomegalie Brucellose Bakterielle Endokarditis Hepatitis Malaria Mumps Leptospirose Bilharziose Tularämie
2. Splenomegalie bei myeloproliferativen Erkrankungen Polycythaemia vera Myelofibrose Primäre Thrombozythämie
3. Neoplastische Splenomegalie Morbus Hodgkin Non-Hodgkin Lymphome Akute lymphatische Leukämie Chronische lymphatische Leukämie Akute myeloische Leukämie Chronische myeloische Leukämie Haarzellleukämie
4. Splenomegalie bei portaler Hypertension
5. Splenomegalie bei immunologischen und hämatologischen Erkrankungen Amyloidose Morbus Felty Idiopathische thrombozytopenische Purpura Hämolytische Anämie
6. Splenomegalie bei Speicherkrankheiten Morbus Gaucher Morbus Niemann-Pick
7. Splenomegalie bei Histiozytosen Eosinophiles Granulom Morbus Hand-Schüller-Christian Morbus Abt-Letterer-Siwe
8. Hypersplenismus

bestimmung, der Morphologiebeschreibung (z. B. Zysten) und der Aufdeckung der möglichen Grunderkrankung (z. B. Lymphom).

Merke ! Von der Milz ausgehende klinische Beschwerden sind sehr selten.

9.1 Fehlbildungen

9.1.1 Embryologie

Die Milz entsteht in der 5. Fetalwoche durch Proliferation von mesenchymalen Zellen im dorsalen Mesogastrium. In der fetalen Lebensphase hat die Milz eine lobulierte Form, tiefe Kerben differenzieren die einzelnen lobulierten Anteile. Dies erklärt die hin und wieder gefundene lobulierte Form der Milz im postpartalen Leben (Abb. 9.4). Während der weiteren Entwicklung des Fetus und im 1. Lebensjahr verschmelzen die einzelnen Anteile, und die normale Milz entwickelt eine glatte Oberfläche. Oft persistieren einige residuale Kerben bevorzugt an der oberen Begrenzung der Milz und verursachen so eine pseudotumorale Raumforderung der Milz. Aufgrund dieser komplexen Entwicklungsgeschichte der Milz ist die große Variationsbreite der Milzgröße, Form und Lage gut nachvollziehbar.

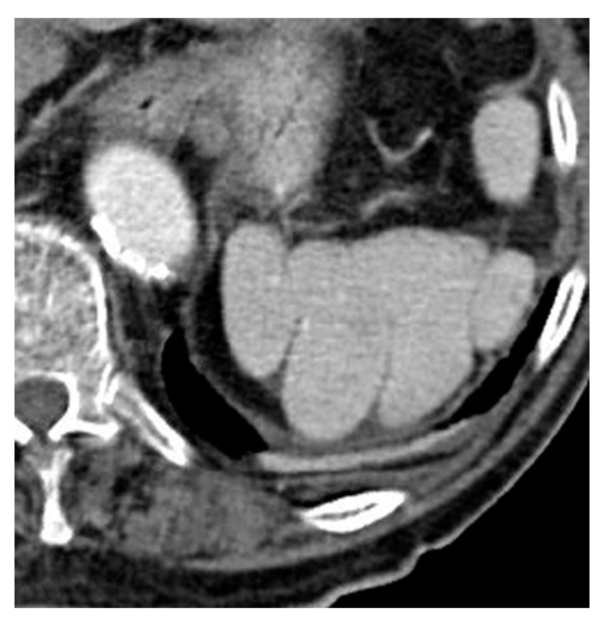


Abb. 9.4. Persistierende lobulierte Milz beim Erwachsenen als Normvariante, CT mit i. v. Kontrastmittel

9.1.2 Normvarianten in Lage und Form

Eine in etwa 10–20% aller Individuen anzutreffende Normvariante ist die *Nebenmilz/Nebenmilzen* (Synonym: akzessorische Milz).

Definition Bei einer Nebenmilz handelt es sich um nichtfusioniertes Milzgewebe im hinteren Mesogastrium.

Typischerweise sind Nebenmilzen rund bzw. ovoid und können bis zu 2–3 cm groß sein (Abb. 9.5). Meist liegen sie im Milzhilus, gefolgt von den ligamentären Strukturen und dem Pankreasschwanz. Klinisch sind sie asymptomatisch. Bedeutung haben diese Nebenmilzen bei Patienten nach Splenektomie bei Hypersplenismus, da in diesen Fällen die Nebenmilzen wachsen können und so die ursprünglichen klinischen Symptome wieder auftreten können.

Unter normalen Entwicklungsbedingungen verläuft beim Erwachsenen die Milzarterie nach links, hinter dem Peritoneum entlang, bis sie dorsal in das Lig. phrenicolienale eintritt. Die Milzarterie verläuft entlang des hinteren Anteils von Pankreaskorpus und -schwanz und tritt anschließend in den *Milzhilus* ein, dieser ist anteriomedial im Abdomen ausgerichtet. Eine seltene Normvariante ist die *superiore Ausrichtung des Milzhilus*. Hierdurch kann eine Nebennierenraumforderung vorgetäuscht werden, da der konvexe Anteil dem Nierenoberpol anliegt bzw. nahe kommt. Diese Normvariante nennt man „upside-down" Milz (D'Altorio u. Canno 1978).

Eine relativ häufige und für von dorsal durchgeführte Nierenpunktionen wichtige kongenitale Anomalie ist die ausgeprägte posteriore Lage der Milz hinter der Niere (Dodds et al. 1990).

Eine weitere Normvariante ist die *Wandermilz*.

Definition Hierunter versteht man eine ungenügende ligamentäre Fixation der Milz im linken Oberbauch und eine dadurch erhöhte Mobilität.

Vorzugslokalisationen der Wandermilz sind obere und untere Bauchhöhle sowie das Becken (Allen et al. 1992). Aufgrund der Wanderung und der damit verbundenen möglichen Rotation der Milz kann es zu Milzinfarkten kommen, die deutliche klinische Symptome verursachen. Die Mehrzahl der Fälle ist jedoch klinisch stumm und fällt in der Bildgebung durch Fehlen (cave: Splenektomie) der Milz an typischer Stelle auf. In diesen Fällen wird eine Raumforderung an anderer Stelle gefunden. In schwierigen Fällen kann eine MRT hilfreich sein, um das charakteristische Signalverhalten der Milz nachzuweisen.

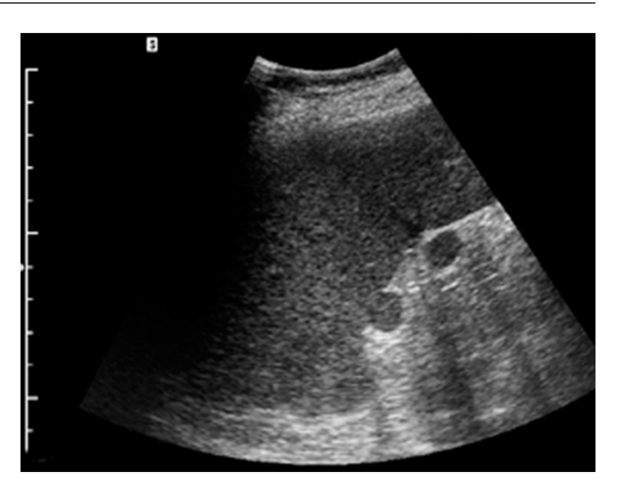


Abb. 9.5. Nebenmilzen, Ultraschall. Zwei etwa 1 cm große, im Vergleich zur Milz echogleiche Raumforderungen im Milzhilus, entsprechend Nebenmilzen

Erwähnt sei an dieser Stelle das so genannte *kongenitale Asplenie-* (Synonym: Ivemark-Syndrom) oder *Polyspleniesyndrom*. Dieses seltene Syndrome ist mit anderen angeborenen Fehlbildungen in Abdomen und Thorax vergesellschaftet und zeigt viele kleine Milzherde in der rechten oder linken Regio hypochondrica (Gayer et al. 1999; Rose et al. 1975). Eine weitere, sehr seltene kongenitale Anomalie ist die *splenogonadale Fusion*, diese ist charakterisiert durch eine Verschmelzung von Milzgewebe und einer Gonade. Diese Entität ist assoziiert mit entwicklungsbedingten orofazialen und/oder Extremitätenfehlbildungen (Bearss 1989).

9.1.3 Kongenitale Zysten

Angeborene Zysten der Milz sind „echte" Zysten, sie besitzen ein Epithel und sind flüssigkeitsgefüllt (Synonyme: Epidermoid-, primäre, mesotheliale Zyste). Sie werden meist zufällig in der 2. oder 3. Lebensdekade entdeckt, sind in der Mehrzahl der Fälle singulär und klinisch asymptomatisch. Die Herkunft dieser Zysten ist unklar. Buring (1988) vermuten, dass diese Zysten während der Embryogenese durch Einfaltung von peritoneal gelegenen Mesothelzellen in das Milzparenchym entstehen. Dachman et al. (1986) führen diese Zysten u. a. auf das embryologische Entrapment von mesothelialen Zellen in die Milzsulci oder auf ihre Herkunft von normalen lymphatischen Orten zurück. Sowohl im Ultraschall (Abb. 9.6) als auch in der CT und der MRT (Abb. 9.7, Abb. 9.8) gleichen sie einfachen Zysten und können meist nicht von anderen Zystenformen wie intrasplenischen Pseudozysten, (alten) posttraumatischen

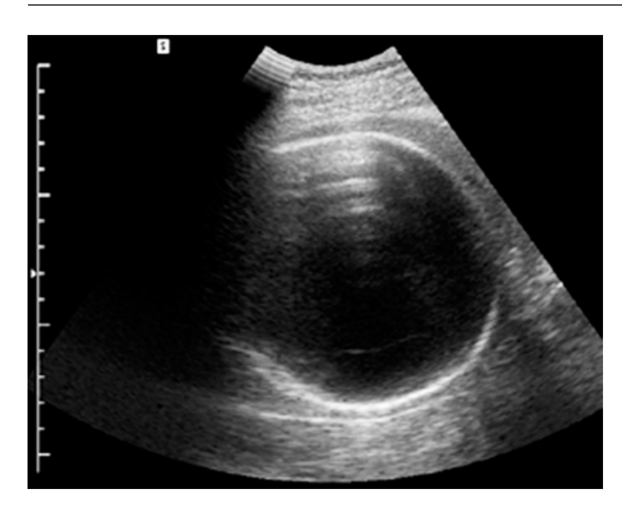


Abb. 9.6. Milzzyste, Ultraschall. 10 cm große, runde, echoarme Läsion ohne Binnenstruktur und dorsaler Schallverstärkung, Eintritts- und Austrittsecho: typische Zyste

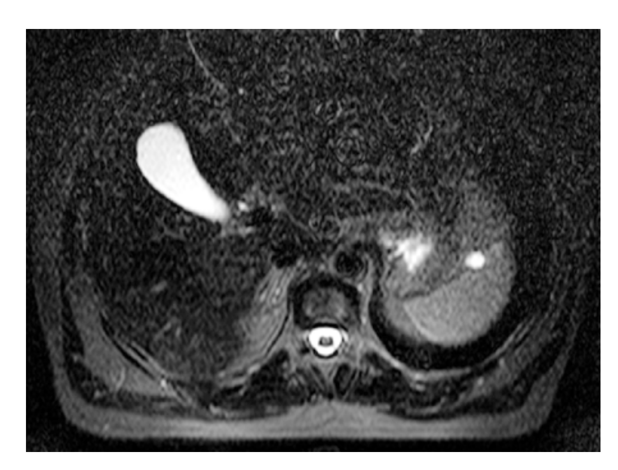


Abb. 9.7. „Rucksackzyste", MRT. Kleine, wasserdichte Läsion am medialen Milzrand, typisch hohe Signalintensität in der T2-Wichtung

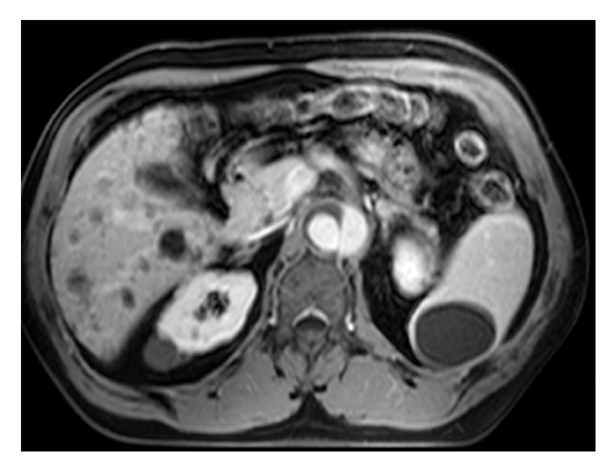


Abb 9.8. Milzzyste, MRT. In T1-Wichtung zeigt sich eine 3 cm große, hypointense Milzläsion, zusätzlich Leber- und Nierenzysten, Aortendissektion

Zysten oder degenerativen Zysten (z. B. nach Milzinfarkt) unterschieden werden. Es zeigt sich keine Kontrastmittelaufnahme. Eine MRT kann bei zweifelhaften CT- und Ultraschallbefunden hilfreich sein (Labruzzo et al. 2002).

9.2 Traumatische Milzläsionen

Die Milz ist bei stumpfen und spitzen Bauchverletzungen ein sehr häufig alteriertes Organ. Aufgrund der geringen Größe ist die Milz bei spitzen bzw. penetrierenden Bauchtraumen seltener als bei stumpfen Bauchtraumen mitbetroffen. Die Milz ist das am häufigsten verletzte parenchymatöse Organ bei stumpfen Bauchtraumen. In etwa einem Viertel der Fälle mit abdomineller Organbeteiligung ist die Milz involviert (Doody et al. 2005). Die häufigsten Traumamechanismen sind direkte Kompression, Abriss von vaskulären Strukturen durch Dezelerationstraumen oder Lazerationen durch frakturierte Skelettanteile.

Abhängig vom Ausmaß der Verletzung unterscheidet man

- subkapsuläre Einblutungen,
- einen Parenchymeinriss mit und ohne Kapselverletzung und
- eine komplette Organruptur (Tabelle 9.2).

Der Nachweis einer subkapsulären Blutung ist von Bedeutung im Hinblick auf eine Kapselruptur und daraus resultierenden lebensbedrohlichen Blutungen (Boioli et al. 1994).

Im Ultraschall zeigt sich abhängig vom Alter der Blutung eine unterschiedliche Echogenität. Frische Blutungen sind echoreich, mit zunehmendem Alter wird die Blutung echoärmer. Vorteile der Ultraschalluntersuchung liegen in den geringen Kosten, der hohen Verfügbarkeit, der „bedside" Durchführbarkeit und der hohen Sensitivität beim Nachweis von freier Flüssigkeit im Peritoneum. Die Nachteile dieser Methode liegen in der hohen Artefaktanfälligkeit (z. B. Darmluft), der schlechten Visualisierung des Retroperitonealraums und der möglichen Überlagerung des Recessus costodiaphragmaticus mit mangelhafter Einsehbarkeit von Teilen der Milz.

Findet sich sonographisch kein Hinweis für eine Milzruptur (sofortige Operation!) bietet die CT die Möglichkeit, in einer einzigen Untersuchung das gesamte Abdomen inklusive Retroperitonealraum und der knöchernen Strukturen zu untersuchen. In der CT stellen sich Lazerationen des Parenchyms durch eine Unterbrechung der normalerweise glatten Oberfläche dar (Abb. 9.9). Begleitend lässt sich ein perisplenischer, hämorrhagischer Flüssigkeitssaum nachweisen. Die intravenöse Kontrastmittelgabe

Tabelle 9.2. Einteilung der traumatischen Milzläsionen. (Nach Moore et al. 1995)

Grad	Verletzungstyp	Verletzungsbeschreibung
I	Hämatom	Subkapsulär; <10 % der Oberfläche
	Lazeration	Kapseleinriss mit <1 cm tiefem Parenchymschaden
II	Hämatom	Subkapsulär; 10–50 % der Oberfläche Intraparenchymal; <5 cm im Durchmesser
	Lazeration	1–3 cm tiefer Parenchymschaden ohne Mitbeteiligung der trabekulären Gefäße
III	Hämatom	Subkapsulär; >50 % der Oberfläche oder zunehmend Subkapsuläre oder parenchymatöse Ruptur Intraparenchymal; >5 cm oder zunehmend
	Lazeration	>3 cm tiefer Parenchymschaden oder Mitbeteiligung der trabekulären Gefäße
IV	Lazeration	Lazeration mit Beteiligung der segmentalen oder hilären Gefäße, mit daraus resultierender großer Devaskularisation von >25 %
V	Lazeration	Vollständig zerstörte Milz
	Gefäße	Hiläre Gefäßverletzung mit vollständiger Unterbrechung der Blutversorgung

Abb. 9.9. Milzruptur, CT mit i. v. Kontrastmittel. Diskontinuität des noch perfundierten (kontrastierten) Milzparenchyms als Korrelat der Fragmentierung, ausgeprägtes (hypodenses) Hämatom, perihepatische Flüssigkeitsansammlung

ermöglicht eine Differenzierung zwischen Hämatom und noch perfundierten Milzanteilen. Aufgrund dieser Vorteile ist die CT derzeit der Goldstandard bei der Untersuchung von stumpfen Bauchtraumen (Becker et al. 1998; Doody et al. 2005).

Die Angiographie ist Fällen vorbehalten, bei denen eine Embolisation eines Blutgefäßes zur Blutstillung in Erwägung gezogen wird.

Mögliche Komplikationen des stumpfen Bauchtraumas sind die Entstehung von Kalzifikationen und die Entwicklung einer Pseudozyste, diese Komplikationen sind in der Mehrzahl der Fälle klinisch asymptomatisch. Zur Therapie einer symptomatischen posttraumatischen Pseudozyste bietet sich eine perkutane Sklerotherapie mit Ethanol an (Völk et al. 1999).

Merke ! Die Milz ist das am häufigsten verletzte parenchymatöse Organ bei stumpfen Bauchtraumen. Der Ultraschall steht meist als erste Untersuchungsmodalität zur Verfügung. Bei Nachweis von Blut im Abdomen (Zunahme des Bauchumfangs, Ultarschall, Lavage) ist – in Abhängigkeit der Klinik – die sofortige Operation ohne weitere Diagnostik indiziert. Den derzeitigen Goldstandard zur Detektion von Milztraumen stellt die CT dar.

9.3 Entzündliche Erkrankungen

9.3.1 Bakterielle Abszesse

Der insgesamt seltene Milzabszess ist meist Folge einer hämatogenen Streuung, posttraumatisch oder nach Infarkt. Die häufigsten Erreger sind Streptokokken, Staphylokokken und Salmonellen. Die Häufigkeit von Milzabszessen hat in den letzten Jahren zugenommen. Dies ist auf die zunehmende Zahl von immuninkompetenten Patienten zurückzuführen. Gründe hierfür sind die Chemotherapie, Aids und Drogenabusus (Rabushka et al. 1994).

Die Untersuchungsmethode der Wahl ist die kontrastmittelgestützte CT. Abszesse stellen sich hypodens zum umgebenden Milzgewebe dar und zeigen fakultativ nach Kontrastmittelapplikation eine Anreicherung der Abszesswand, diese ist jedoch weniger ausgeprägt als bei Leberabszessen (Abb. 9.10 a, b).

Die Mehrzahl der Milzabszesse zeigt keine Gaseinschlüsse. Findet sich jedoch Gas in der Formation, so ist dies von hoher diagnostischer Aussagekraft. Nelken et al. (1987) zeigten in einer Multizenterstudie

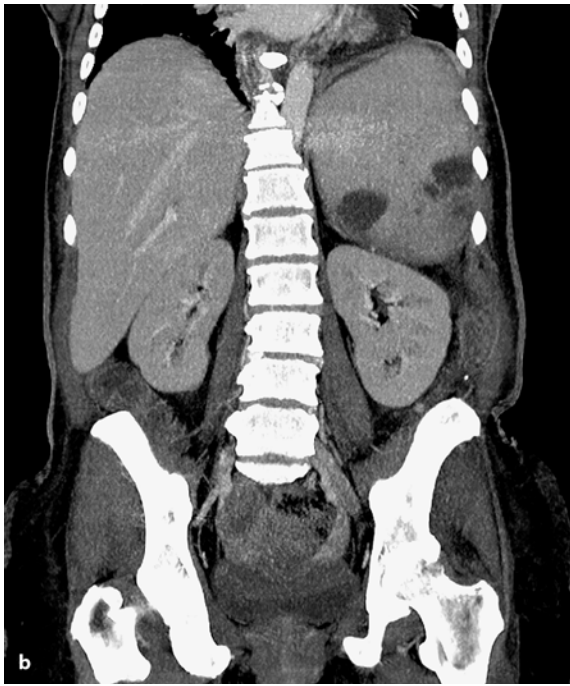


Abb. 9.10 a, b. Milzabszesse, CT mit i. v. Kontrastmittel. Multiple, irregulär begrenzte und z. T. konfluierende hypodense Areale mit z. T. sehr diskretem randständigen Enhancement, bakterielle Milzabszesse bei Sepsis

die höhere Sensitivität der kontrastgestützten CT gegenüber dem Ultraschall (Abb. 9.11).

CAVE ! Auch wenn Milzabszesse selten sind, haben sie eine hohe Mortalitätsrate, wenn es zu Verzögerungen bei Diagnosestellung und Therapieeinleitung kommt.

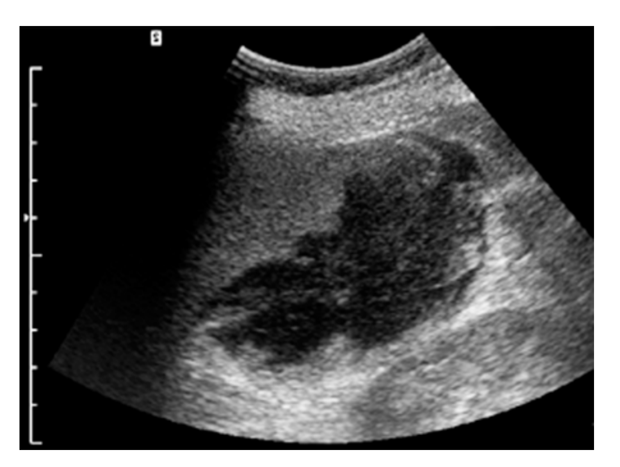


Abb. 9.11. Milzabszess, Ultraschall. Auftreibung des kaudalen Milzpols durch eine echoarme, irregulär begrenzte Läsion, klinisches Bild einer Sepsis

Für einzelne Abszesse bietet sich die perkutane Drainageanlage oder die Einmalpunktion mit anschließender Abszessspülung und systemischer Antibiose als Therapie an (Tasar et al. 2004; Thanos et al. 2001). Bei multiplen Abszessen stellt die Splenektomie die Therapie der Wahl dar (Ng et al. 2002).

9.3.2 Mykotische Abszesse

Die Häufigkeit mykotischer Abszesse durch die Immunsuppression hat deutlich zugenommen (Green 2001). Der häufigste Erreger ist Candida, gefolgt von Aspergillus und Kryptokokkus. Häufig findet man eine Splenomegalie. Im Ultraschall zeigen sich Pilzabszesse als echoarme, kleine über die Milz verteilte Läsionen. In der CT treten die Abszesse als multiple, hypodense Bezirke in Erscheinung. In manchen Fällen zeigt sich ein zentral gelegener hyperdenser Bereich, dieser wird als Rad-im-Rad-Phänomen bezeichnet (Mostbeck et al. 1989). Die Kombination aus Ultraschall, nativer und kontrastverstärkter CT (Abb. 9.12) zeigt eine hohe Sensitivität bei der Detektion von pilzbedingten Mikroabszessen (Pastakia et al. 1988). Der Einsatz von dynamischen Sequenzen in der MRT kann bei der Detektion der oft sehr kleinen Läsionen Zusatzinformationen liefern. Ein ringförmiges Kontrastmittelenhancement der hypodensen/hypointensen kleinen Läsionen (<1 cm) kann in beiden Schnittbildverfahren gesehen werden (Semelka et al. 1992, 1997).

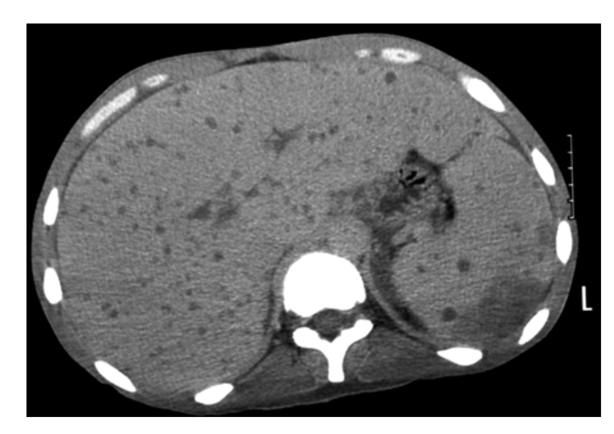


Abb. 9.12. Mykotischer Milzabszess, CT mit i.v. Kontrastmittel. Multiple hypodense Läsionen in Leber und Milz, Mikroabszesse durch Candida albicans. (Aus De Schepper u. Vanhoenacker 2000, S. 71, Abb. 7.11)

Abb. 9.13 a, b. Tuberkulose der Milz, CT mit und ohne i.v. Kontrastmittel. Makronoduläre Tuberkulose der Milz mit multiplen Verkalkungen, die zentral in Läsionen ohne Enhancement lokalisiert sind. (Aus De Schepper u. Vanhoenacker 2000, S. 74, Abb. 7.15 a, b)

9.3.3 Tuberkulose

Das krankheitsauslösende Bakterium für die Tuberkulose ist meist das Mycobacterium tuberculosis, in seltenen Fällen kann es auch durch atypische Mykobakterien (z. B. Mycobacterium avium, intracellulare) ausgelöst werden. Atypische Mykobakterien sind in der Regel mit Aids assoziiert. In den Entwicklungsländern ist die Tuberkulose nach wie vor endemisch, aber auch in den Industrienationen gewinnt diese Krankheit wieder an Bedeutung. Dies liegt in erster Linie an der Immigration, an Aids und der immunsuppressiven Therapie (Raviglione et al. 1995). Ein Befall der Milz ist selten und tritt gewöhnlich bei der *Miliartuberkulose* auf (Topal et al. 1994). Es kommen mikronoduläre oder makronoduläre Formen vor (Abb. 9.13 a, b).

Die *mikronoduläre Form* wird bei der Miliartuberkulose der Lunge gesehen. Die radiologischen Zeichen sind sowohl im Ultraschall als auch in der CT unspezifisch und zeigen eine diffuse Signalheterogenität und eine Organvergrößerung, diese Zeichen können aber auch fehlen. Multiple winzige Verkalkungen mit dem Bild einer „Sternenhimmelmilz" können gelegentlich sonographisch nachgewiesen werden.

Die *makronoduläre Form* ist eine seltene Manifestation der Milztuberkulose. Die Läsionen können singulär oder multipel auftreten. Multilokuläre Läsionen sind häufig echoarm im Ultraschall und hypodens in der CT, sie können aber als disseminierte, berandete kleine Areale über das Organ verteilt sein (Topal et al. 1994).

9.3.4 Echinokokkose

Die Erkrankung wird in den meisten Fällen durch das Larvenstadium von Echinococcus granulosus oder multilocularis verursacht. Die Echinokokkose ist endemisch in den Mittelmeerländern und tritt häufig in Ländern mit Schafzucht wie z. B. Asien, Australien, Südamerika, Naher Osten und Südeuropa auf. Die Krankheit kann in allen Organen oder Geweben des Körpers auftreten. In 75% der Fälle ist die Leber betroffen, in 15% die Lunge. Eine primäre Milzbeteiligung wird in etwa 2% beobachtet (Kellner et al. 1990). Eine sekundäre Milzbeteiligung kann durch Ruptur einer abdominellen Zyste mit Dissemination in die Milz auftreten.

Eine singuläre echofreie Raumforderung mit dorsaler Schallverstärkung ist ein typisches sonographisches Erscheinungsbild. Eine Differenzierung zu echten oder Pseudozysten ist nicht möglich. Septen, Membranen, Binnenechos und Verkalkungen ermög-

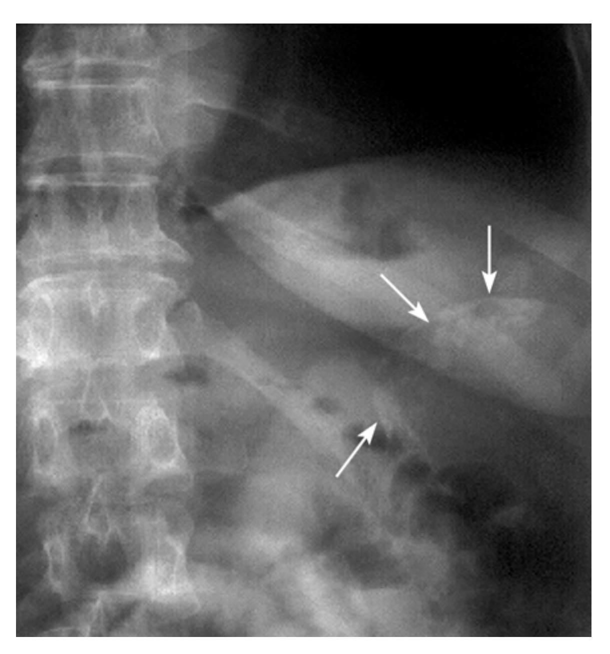


Abb. 9.14. Die konventionelle Abdomenübersichtsaufnahme zeigt eine rundliche Verkalkung im linken Oberbauch (*Pfeile*)

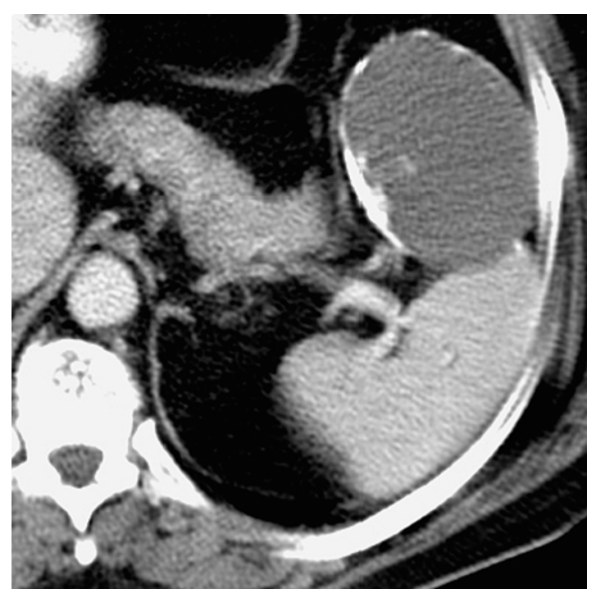


Abb. 9.15. Echinokokkuszyste der Milz mit randständigen Verkalkungen ohne Tochterzysten in anderen Organen bei positiver Serologie (ELISA), CT mit i. v. Kontrastmittel (Patient aus Abb. 9.14). (Aus Völk u. Danz 2005)

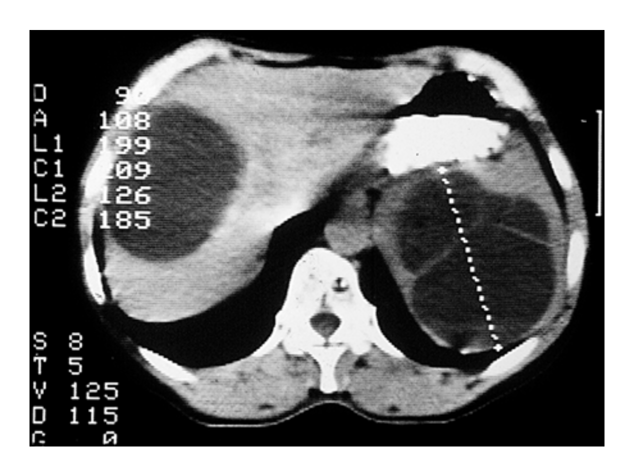


Abb. 9.16. Echinococcus cysticus der Milz, CT ohne Kontrastmittel. Große, septierte, zystische Milzläsion, große Echinokokkuszyste auch in der Leber, serologisch positiv (ELISA). (Aus De Schepper u. Vanhoenacker 2000, S. 76, Abb. 7.18 a)

lichen eine Unterscheidung zu anderen Zysten (v. Sinner u. Stridbeck 1992). Eine Ablösung der inneren Germinalschicht der Membran resultiert im so genannten „Wasserlilienzeichen" (Beggs 1983). In konventionellen Aufnahmen können mögliche Verkalkungen beobachtet werden (Abb. 9.14). In der CT zeigen die Zysten flüssigkeitsäquivalente Dichtewerte. Innerhalb der Zyste gelegener Detritus kann höhere Dichtewerte liefern. Mögliche Wandverkalkungen (Abb. 9.15) sowie multiple Tochterzysten in weiteren Organen wie z. B. der Lunge oder der Leber (Abb. 9.16) werden durch die CT zuverlässig erkannt (Gossios et al. 1997; v. Sinner u. Stridbeck 1992).

Da das Erscheinungsbild der Milzbeteiligung bei der Echinokokkose in allen Untersuchungsmodalitäten relativ unspezifisch ist, helfen das Vorhandensein von Tochterzysten, eine Leberbeteiligung und positive serologische Tests bei der Differenzialdiagnose.

9.3.5 Pneumocystis-carinii-Infektion

Pneumocystis carinii ist ein opportunistischer Krankheitserreger, dessen natürlicher Lebensraum die Lunge ist. Häufig verursacht er Pneumonien bei immunsupprimierten Patienten. Pneumocystis carinii ist der häufigste opportunistische Krankheitserreger bei Patienten mit Aids. Ein extrapulmonaler Befall ist selten. Unter Annahme einer primär lymphatischen Ausbreitung sind die Lymphknoten und die Milz die am häufigsten betroffenen Organe. Meist wird eine hypodense Läsion in der Milz als Zufallsbefund im Rahmen einer Fokussuche bei unklarem Fieber gefunden.

Im Ultraschall zeigen sich diffuse, winzige echogene Strukturen ohne Schallschatten. Bei deutliche-

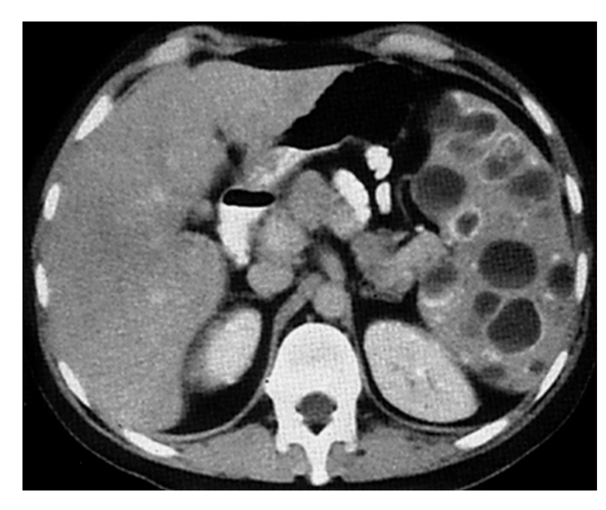


Abb. 9.17. Pneumocystis-carinii-Infektion der Milz, CT mit i. v. Kontrastmittel. In der Spätphase finden sich randständige Verkalkungen bei Mikroabszessen der Milz. (Aus De Schepper u. Vanhoenacker 2000, S. 78, Abb. 7.20 a)

ren Kalzifikationen wird der Schall vollständig reflektiert. Die CT zeigt wie der Ultraschall eine vergrößerte Milz mit fokalen hypodensen Läsionen, diese können über die Zeit zunehmend verkalken (Abb. 9.17). Dabei können die Verkalkungen randständig oder punktförmig sein (Rabushka et al. 1994). In seltenen Fällen kann die Milz vollständig verkalken (Radin et al. 1990). Zusätzliche Verkalkungen der Leber, Nieren, Schilddrüse und Nebennieren können vorkommen (Rabushka et al. 1994). Diffuse punktförmige Verkalkungen der Leber, Nieren und der Milz können auf konventionellen Röntgenaufnahmen sichtbar sein.

9.3.6 Histoplasmose

Merke ! Die Histoplasmose wird bei immunkompetenten Patienten, aber deutlich häufiger bei immuninkompetenten Patienten beobachtet. In der CT lassen sich alte verkalkte Granulome darstellen (Radin 1991). In der akuten und subakuten Phase zeigen sich in der MRT in T1- und T2-gewichteten Bildern disseminierte hypointense Läsionen (Elsayes et al. 2005).

Infektiöse Milzerkrankungen sind ingesamt selten, nehmen jedoch in den letzten Jahren aufgrund der steigenden Zahl immuninkompetenter Patienten (z. B. Chemotherapie, Aids) zu.

9.4 Tumoren

9.4.1 Benigne Tumoren

Hämangiom

Hämangiome sind die häufigsten primär gutartigen Tumoren der Milz, im Gegensatz zu Leberhämangiomen aber selten (Vilanova et al. 2004). Da Milzhämangiome gewöhnlich asymptomatisch sind, werden sie meist als Zufallsbefund im Rahmen einer radiologischen Untersuchung entdeckt. Milzhämangiome können multipel auftreten, dann meist im Zusammenhang mit einer generalisierten Angiomatose (Klippel-Trenaunay-Weber-Syndrom). Von einer Hämangiomatose spricht man, wenn das gesamte Organ durch Hämangiome ersetzt ist. Hämangiome können eine Größe von wenigen Millimetern bis einigen Zentimetern erreichen (Freeman et al. 1993).

CAVE ! Eine mögliche lebensbedrohliche Komplikation dieser primär gutartigen Tumoren ist die Spontanruptur (Husni 1961).

Im Ultraschall stellen sich Hämangiome der Milz identisch zu Hämangiomen der Leber dar. Es zeigt sich eine runde, echoreiche, solide Formation (Abb. 9.18). Zystische Anteile können vorkommen.

In der CT ist das Kontrastverhalten der Hämangiome gleich dem der Leberhämangiome (Ros et al. 1987; Abb. 9.19). Es können stark vaskularisierte und weniger vaskularisierte Formen vorkommen, entsprechend ist das Anflutungsverhalten. Verkalkungen sind möglich (Ros et al. 1987).

In der MRT zeigen Hämangiome ein hypo- bis isointenses Signalverhalten in T1- und ein hyperintenses Signal in T2-Wichtung im Vergleich zum normalen Milzgewebe (Ramani et al. 1997). Ein hyperintenses Signal in T1-Wichtung kann bei Einblutungen gesehen werden. Ein heterogenes Signal in T1- und T2-gewichteten Aufnahmen kann für zystische, nekrotische, fibrotische und solide Anteile des Hämangioms sprechen oder für das Vorliegen einer Hämangiomatose und dem sehr seltenen Litoralzellangiom (Ramani et al. 1997; Vilanova et al. 1994). In dynamischen Sequenzen nach Kontrastmittelbolusgabe zeigen Hämangiome meist ein irisblendenförmiges Enhancement. Auf Spätaufnahmen sind sie hyperintens zum umgebenden Milzgewebe (Ohtomo et al. 1992).

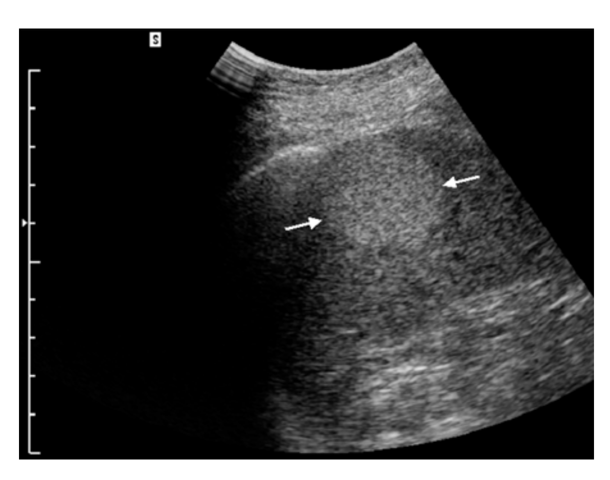


Abb. 9.18. Milzhämangiom, Ultraschall. 4 cm große, runde, echoreiche Region, typisches Bild eines Hämangioms, histologisch nach Splenektomie verifiziert

Abb. 9.19. Milzhämangiom, CT mit i. v. Kontrastmittel. Die kontrastverstärkte CT in der portalvenösen Phase zeigt eine annähernd runde, homogen kontrastmittelanreichernde Läsion. Dieses Kontrastverhalten beruht auf der für diese Läsion typischen Hypervaskularisierung

Abb. 9.20. Hamartom (*Pfeile*) mit geringer Kontrastmittelaufnahme in der kontrastunterstützten CT. (Aus Völk u. Strotzer 2006)

Lymphangiom

Das Lymphangiom ähnelt vom histologischen Aufbau dem Hämangiom. Es enthält mit Epithelzellen ausgekleidete Räume, die anstelle von roten Blutkörpern Lymphe enthalten (Urrutia et al. 1996). Die gewöhnlich asymptomatischen Läsionen können einzeln oder multipel vorkommen. Das Lymphangiom kann auf die Milz beschränkt sein oder im Sinne einer systemischen zystischen Angiomatose mit Hämangiomen und Lymphangiomen in anderen Organen vergesellschaftet sein.

Im Ultraschall zeigen sich scharf abgrenzbare echoarme Raumforderungen, gelegentlich mit echogenem Detritus und Septen (Pearl u. Nassar 1979). Die CT ist die bevorzugte diagnostische Methode, da sie diskrete, einzelne oder multiple hypodense Läsionen zeigt und mögliche Verkalkungen aufdeckt. Diese Läsionen nehmen kein Kontrastmittel auf (Komatsuda et al. 1999). In der MRT entspricht die Signalgebung der von Zysten mit proteinreichem Inhalt (Urrutia et al. 1996). Ein hohes T1-Signal kann sowohl auf eine intrazystische Blutung als auch einen erhöhten Proteingehalt hindeuten. T2-gewichtete Bilder zeigen multilokuläre hyperintense Areale, die mit den ausgedehnten lymphatischen Räumen korrespondieren (Ito et al. 1995).

Hamartom (Splenom)

Hamartome der Milz sind seltene, gutartige Tumoren. Sie werden gewöhnlich zufällig entdeckt, da sie in den meisten Fällen asymptomatisch bleiben. Sie entsprechen einer atypischen Zusammensetzung von Zellen der roten Pulpa mit und ohne Zellen der weißen Pulpa. Sonographisch erscheint die Läsion normalerweise als solide, echoreiche, homogene Raumforderung sehr ähnlich dem Hämangiom oder mit unterschiedlicher Echogenität im Vergleich zum normalen Milzgewebe (Goerg u. Schwerk 1994). In seltenen Fällen können Hamartome Verkalkungen und zystische Veränderungen enthalten (Komaki u. Gombas 1976; Zissin et al. 1992). Tang et al. (2000) berichten über eine erhöhte Vaskularisation im farbgestützten Dopplersonogramm.

Die CT zeigt gewöhnlich hypodense Läsionen, die Kontrastmittel anreichern (Ohtomo et al. 1992; Abb. 9.20). In einzelnen Fällen sind die Läsionen vor und nach Kontrastmittelapplikation isodens zum normalen Milzgewebe und können in seltenen Fällen zystische Veränderungen (Abb. 9.21) oder Verkalkungen aufweisen (Tang et al. 2000; Zissin et al. 1992). In der MRT sind Hamartome im T1-gewichteten Bild isointens zum umliegenden Milzgewebe, im T2-gewichteten Bild meist deutlich hyperintens. Die Binnenstruktur ist inhomogen. Nach Gabe von intravenösem Kontrastmittel kommt es zu einem protrahierten (Abb. 9.22), auf Spätaufnahmen jedoch deut-

Abb. 9.21. Hamartom der Milz mit zystischen Arealen, CT mit i. v. Kontrastmittel. Solide Läsion im dorsalen Anteil der Milz mit zentral hypodensen Läsionen mit flüssigkeitsäquivalenten Dichtewerten

Abb. 9.22. Hamartom (*Pfeile*) mit protrahierter, inhomogener Kontrastmittelaufnahme in der T1-gewichteten MRT. (Aus Völk u. Strotzer 2006)

licheren Signalanstieg, der inhomogen sein kann (Ohtomo et al. 1992; Ramani et al. 1997).

Differenzialdiagnostisch muss ein Hämangiom in Betracht gezogen werden.

Merke ! Gutartige Milztumoren sind sehr selten und werden zumeist zufällig entdeckt. Das Hämangiom ist der häufigste gutartige Milztumor.

9.4.2 Maligne Milztumoren

Maligne Lymphome (Morbus Hodgkin, Non-Hodgkin-Lymphom)

Der häufigste maligne Tumor der Milz ist das Lymphom. Die Milz kann primär befallen sein oder sekundär im Rahmen einer disseminierten Erkrankung (Rabushka et al. 1994). Zum Zeitpunkt der Erstdiagnose findet sich ein Milzbefall in etwa 23–40% der Patienten mit Morbus Hodgkin oder Non-Hodgkin Lymphom (Castellino 1991; Strijk et al. 1987).

Die Ann-Arbor-Klassifikation wird sowohl für die Beschreibung der anatomischen Ausbreitung des Morbus Hodgkin als auch des Non-Hodgkin-Lymphoms angewendet. Die Milzbeteiligung ist beim Morbus Hodgkin von größerer Bedeutung als beim Non-Hodgkin-Lymphom; beim Non-Hodgkin-Lymphom ist die histopathologische Klassifikation ein wichtiger Vorhersagewert für die Prognose der Patienten (Castellino 1991).

Lymphomnekrosen sind selten und können wie Zysten imponieren, hier ist eine Unterscheidung zu Abszessen schwierig. Milzverkalkungen vor bzw. nach Therapie werden ebenfalls selten beobachtet. Häufiger hingegen sind Milzinfarkte zu beobachten. Nach Goerg et al. (1997) lassen sich, neben der unspezifischen Splenomegalie, 4 unterschiedliche sonographische Muster beobachten:

- diffuser Befall,
- fokal kleinnoduläres Muster,
- fokal großnoduläres Muster und
- „bulky-disease“.

Aufgrund des Befallsmusters lassen sich in vielen Fällen Rückschlüsse auf die histologische Lymphomentität ziehen. Ein diffuser bzw. kleinnodulärer Befall ist typisch für niedrig maligne Lymphome, fokale großnoduläre Veränderungen sprechen in der Regel für hochmaligne Lymphome. Der Morbus Hodgkin zeigt kein typisches Befallsmuster. Das Erscheinungsbild eines Milzbefalls in der CT korreliert ebenfalls gut mit den histologisch gefundenen Typen. Die Befunde reichen, wie im Ultraschall (Abb. 9.23), von einer Splenomegalie über einen kleinnodulären Befall bis hin zu einem makronodulären Muster (Urrutia et al. 1996).

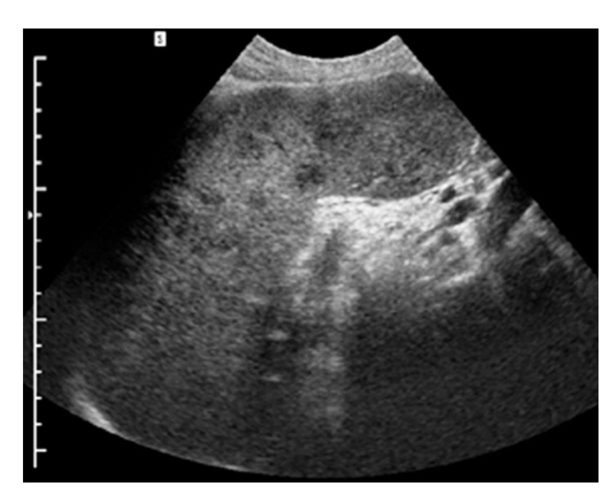


Abb. 9.23. Milzbefall bei Morbus Hodgkin, Ultraschall. Die vergrößerte Milz ist durchsetzt mit multiplen kleinen, unscharf begrenzten, echoarmen Läsionen. Der Befund wird bei histologisch gesicherter Grunderkrankung als Lymphominfiltration der Milz gewertet

Abb. 9.24. Milzbefall bei Morbus Hodgkin, CT mit i. v. Kontrastmittel. Diskrete Splenomegalie, multiple hypodense Läsionen, z. T. konfluierend, als Korrelat für den Milzbefall

In der CT lassen sich Läsionen erst ab einer Größe von 1 cm Durchmesser aufdecken. Sie sind dann gewöhnlich hypodens (Strijk et al. 1987). Das typische Erscheinungsbild einer Lymphominfiltration in der CT ist eine diffuse hypodense Milz oder eine diffuses irreguläres Enhancement (Abb. 9.24).

Merke ! Lymphome reichern gewöhnlich kein Kontrastmittel an, aufgrund dieser Tatsache werden Milzläsionen am besten nach Kontrastmittelbolus differenziert (Rabushka et al. 1994).

Die MRT ist aufgrund des gleichen Signalverhaltens in allen Wichtungen wenig geeignet, normale Milz und Lymphom zu unterscheiden (Hahn et al. 1988).

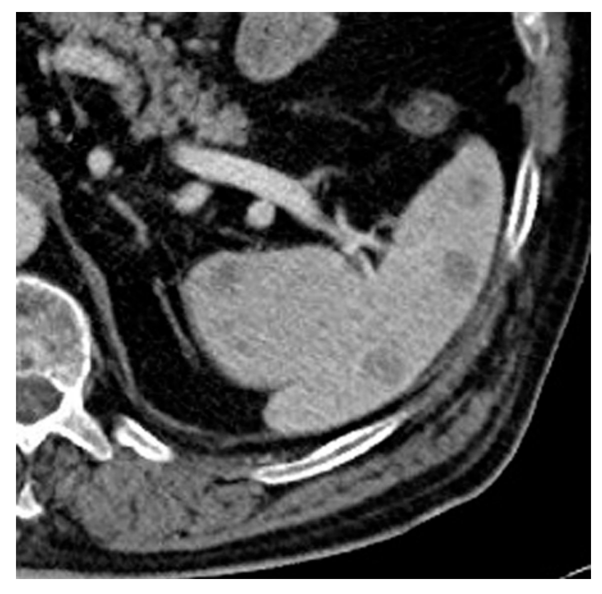


Abb. 9.25. Metastasen eines Ovarialkarzinoms, CT mit i. v. Kontrastmittel. Die CT zeigt mehrere hypodense Milzherde, die im Vergleich zum umgebenden Milzgewebe geringer Kontrastmittel anreichern

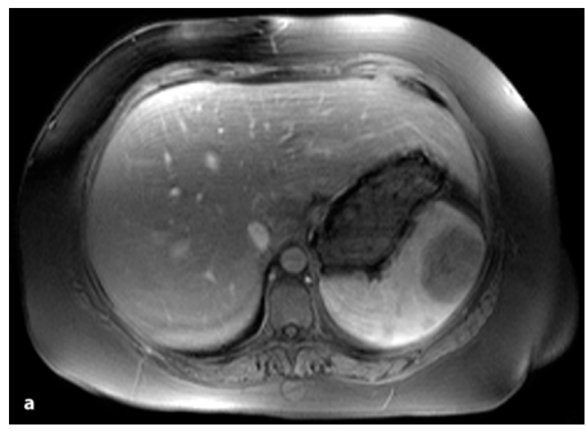
Deutlich besser demarkieren sich fokale Lymphomherde in der dynamischen kontrastverstärkten MRT (Hahn et al. 1988). Erste klinische Beobachtungen legen nahe, dass eine Kombination aus SPIO-verstärkten T2-gewichteten Sequenzen und Gadopentetate-dimeglumin-verstärkten T1-gewichteten dynamischen Sequenzen Vorteile bei der Detektion fokaler Lymphommanifestationen in der Milz bieten (Gaffke et al. 2004; Hamm et al. 1994).

Metastasen

Ein metastatischer Milzbefall findet sich bei etwa 7% der Patienten mit metastasierten Tumoren. In etwa 50% handelt es sich um Melanommetastasen, in ungefähr 21% um Metastasen eines Mammakarzinoms, in etwa 18% um Metastasen eines Bronchialkarzinoms, weniger häufig sind Milzmetastasen des Kolon-, Ovarial-, Endometrium- und Prostatakarzinoms (Berge 1974).

Aufgrund vorhandener Nekrosen innerhalb der Läsion erscheinen Milzmetastasen im Ultraschall in den allermeisten Fällen als echoarme Raumforderung (Goerg et al. 1991). Der für Malignität typische echoarme Randsaum (Halo) ist in der Milz seltener als in der Leber nachweisbar.

In der CT stellen sich Milzmetastasen nativ als hypodense Läsionen dar. Nach Kontrastmittelgabe stellen sich die Metastasen hypodens zum umgebenden Milzgewebe dar (Abb. 9.25), zystische oder nekrotische Herde zeigen ein peripheres oder septales



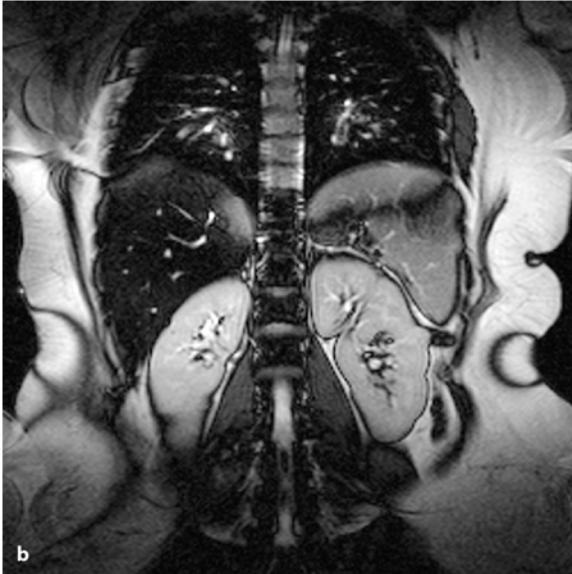


Abb. 9.26 a, b. Milzmetastase, MRT. In T1-Wichtung nach i. v. Kontrastmittel 3 cm große, hypointense Läsion, histologisch verifizierte Milzmetastase bei Blasenkarzinom in **a** axialer und **b** koronarer Ebene

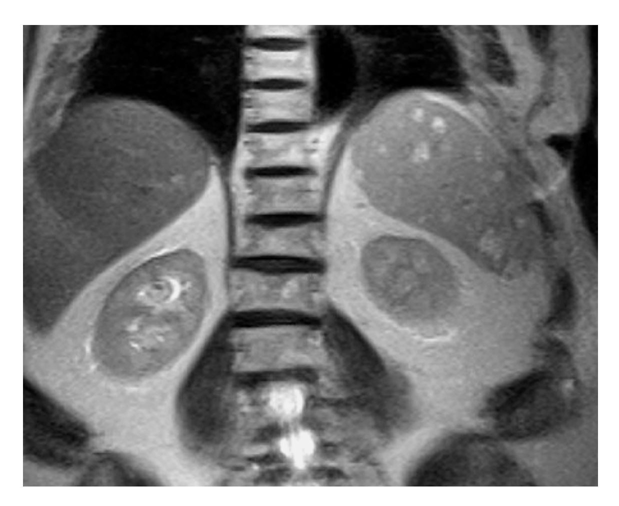


Abb. 9.27. Metastasen eines amelanotischen malignen Melanoms, MRT. In T2-gewichteter koronarer Schichtführung zeigen sich multiple hyperintense Milzherde

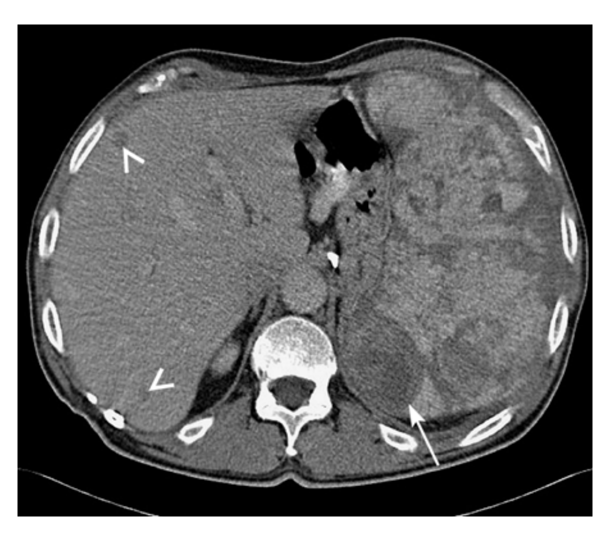


Abb. 9.28. Angiosarkom (histologisch gesichert) der Milz mit inhomogner, stark vergrößerter hypervaskularisierter Raumforderung mit Nekrosezonen (*Pfeil*), CT mit i. v. Kontrastmittel. In der Leber zeigen sich Metastasen (*Pfeilspitzen*)

Enhancement, dies findet sich vor allem bei Melanommetastasen (Silverman et al. 1984).

In der MRT zeigen Milzmetastasen in T1-gewichteten Bildern eine niedrige, in T2-gewichteten eine erhöhte Signalintensität (Hahn et al. 1988). Nach Kontrastmittelapplikation lassen sich Milzmetastasen besser als vor Kontrastmittelgabe abgrenzen (Abb. 9.26 a, b). Melanommetastasen können bei hohem Pigmentgehalt in T1-gewichteten Bildern hyperintens, in T2-gewichteten Bildern hypointens zum Milzparenchym erscheinen (Premkumar et al. 1992). Amelanotische Metastasen zeigen in der MRT jedoch ein identisches Signalverhalten wie herkömmliche Milzmetastasen (Abb. 9.27).

Angiosarkom

Das seltene Angiosarkom ist der häufigste nichtlymphoide maligne Tumor der Milz. Es ist gekennzeichnet durch eine sehr schlechte Prognose mit früher Metastasierung, vor allem in die Leber (Sondenaa et al. 1993). Das Angiosarkom neigt zur Spontanruptur (Mahony et al. 1982). Thorotrast ist als Ursache von Lebertumoren bekannt; eine Assoziation mit dem Angiosarkom der Milz ist selten (Levy et al. 1986). Das Angiosarkom tritt uni- oder multifokal auf und kann zystische und solide Anteile haben.

Die CT zeigt eine inhomogene, stark hypervaskularisierte Raumforderung. Stark hyperdense Bezirke sprechen für eine akute Einblutung oder Hämosiderinablagerungen. Das gesamte Organ kann nahezu vollständig von Tumor durchsetzt sein. Hypodense Bereiche entsprechen am ehesten Tumornekrosen (Thompson et al. 2005; Abb. 9.28). Das Kontrastver-

halten entspricht dem von Angiosarkomen der Leber, obwohl das Anflutungsverhalten variabel ist (Mahony et al. 1982). In der MRT zeigen sich in Abhängigkeit vom Alter der Einblutung und vom Ausmaß der Nekrose sehr unterschiedliche Signalintensitäten in den T1- und T2-gewichteten Bildern. Der Tumor ist gewöhnlich stark vaskularisiert und reichert intensiv Kontrastmittel an (Imaoka et al. 1999).

Merke ! Primär maligne Milztumoren sind selten. Das Lymphom ist der häufigste maligne Primärtumor der Milz. Eine Metastasierung in die Milz zeigt sich selten.

9.5 Hämatologische Erkrankungen

9.5.1 Myeloische Leukämie

Im Rahmen einer myeloischen Leukämie ist die Milz häufig beteiligt. Eine ausgeprägte Splenomegalie findet sich in bis zu 90 % der unbehandelten Fälle. Klinisch imponieren die Patienten meist mit einer deutlichen Splenomegalie, Nachtschweiß, Gewichtsverlust und einer Anämie. Mikroskopisch zeigt die leukämische Milz eine diffuse oder fokale Infiltration mit leukämischen Zellen. Es können sich multiple kleine Infarkte über das gesamte Milzparenchym zeigen.

Merke ! Die Milzgröße ist bei der chronisch myeloischen Leukämie ein Zeichen für Krankheitsaktivität und von größter Bedeutung für die Beurteilung des Krankheitsverlaufs (Ito u. Mitchell 2000).

Alle radiologischen Bildgebungsverfahren können die Milzvergrößerung zuverlässig darstellen und als Verlaufsuntersuchung herangezogen werden. Das Bild der Splenomegalie gleicht in allen Modalitäten dem der normalen Milz.

9.5.2 Sichelzellenanämie

Die Sichelzellenanämie ist eine häufige, fast ausschließlich bei Schwarzen vorkommende, autosomal-rezessiv vererbte Erkrankung. Die Sichelzellenanämie ist eine Hämoglobinämie, die sich nur bei Homozygotie oder doppelter Heterozygotie klinisch manifestiert. Die das abnorme Hämoglobin enthaltenden Erythrozyten nehmen bei absinkender Sauerstoffspannung eine sichelförmige Konfiguration an (so genannte Sichelzellen). Dies führt durch Erhöhung der Blutviskosität zur Stase des Blutes mit daraus folgender Infarzierung, u. a. von Niere Knochen, Lunge und Milz. Die klinische Symptomatik umfasst kolikartige abdominelle Schmerzanfälle, Knochen- und Gelenkschmerzen, Ulcus cruris, neurologische Ausfälle und Niereninfarkte. Häufig treten mit Fieber einhergehende hämolytische und aplastische Krisen auf.

Bei der homozygoten Form erscheint die Milz verkleinert mit Verkalkungen (McCall et al. 1981). Die heterozygote Form zeigt meist eine Splenomegalie mit subkapsulären Verkalkungen (Adler et al. 1986). Der Ultraschall und die CT zeigen eine Milzvergrößerung oder -verkleinerung und ggf. Verkalkungen. Die MRT zeigt geringe Signalintensitäten auf den T2- und T2*-gewichteten Bildern. Das Signalmuster bei der Sichelzellenanämie ist abhängig von den Eisendepots vorausgegangener Bluttransfusionen und/oder Fibrosen zurückliegender Infarkte (Siegelman et al. 1994). Das Eisen erzeugt lokale Feldinhomogenitäten mit einer Reduktion des T2-Signals.

9.5.3 Thalassämie

Definition Die Thalassämie oder auch Mittelmeeranämie umfasst eine Gruppe von angeborenen Erkrankungen, die durch eine quantitative Störung der Globinsynthese gekennzeichnet sind.

Die Thalassämie kann in 2 Untergruppen unterteilt werden:

- α-Thalassämie (minor) und
- β-Thalassämie (major).

Bei der α-Thalassämie findet sich eine gering ausgeprägte Anämie, diese wird meist kompensiert. Bei der β-Thalassämie wird die schwere Anämie begleitet von einer Hämolyse, systemischer Eisenüberladung und einer aktiven Erythropoese. Die Eisenüberladung wird aggraviert durch die bei der β-Thalassämie notwendigen Bluttransfusionen. Die betroffenen Patienten entwickeln aufgrund der gesteigerten Erythropoese eine Kardiomegalie, Hepatosplenomegalie und Skelettveränderungen.

Die CT zeigt eine hyperdense Milz infolge der Eisenablagerungen (Mitnick et al. 1981). Die CT kann Eisen von Kupfer nicht unterscheiden. Die MRT hingegen ist aufgrund der paramagnetischen Effekte eine sehr sensitive Methode bei der Detektion von Eisen. Wie bei der Sichelzellenanämie eignen sich T2- und T2*-gewichtete Bilder sehr gut zur Quantifi-

zierung der Eisenkonzentration in der Milz (Ernst et al. 1999). Bei der α-Thalassämie zeigt sich meist nur eine gering ausgeprägte Splenomegalie. Diese wird mit allen Modalitäten zuverlässig erkannt.

9.5.4 Paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie

Die paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie (PNH) gehört zu den hämolytischen Anämien.

Definition Es handelt sich um einen erworbenen Erythrozytenmembrandefekt, bei dem die roten Blutkörperchen vermehrt sensitiv gegenüber Komplementfaktoren werden.

Die PNH resultiert in einer intravaskulären Hämolyse mit Freisetzung von Hämoglobin in das Blut. Die MRT kann die Eisenüberladung und die möglichen Komplikationen wie Thrombosen der abdominellen Venen darstellen (Mathieu et al. 1995). Bei der PNH ist die Milz typischerweise frei von Eisen. Dennoch kann eine diffuse Signalminderung der Milz im Rahmen einer transfusionsbedingten Hämosiderose auftreten. Siderotische Herde oder Gandy-Gamna-Körper sind zumeist diffus in der Milz verteilt. Sie messen wenige Millimeter und sind besonders deutlich auf GRE–Sequenzen bei hoher Feldstärke als signalarme Herde sichtbar (Roubidoux 1997). Nach Kontrastmittelgabe demarkieren sich die Läsionen im T1-gewichteten Bild besser als in der nativen Untersuchung.

9.5.5 Polycytaemia vera

Definition Bei der Polycytaemia vera handelt es sich um eine myeloproliferative Erkrankung mit deutlicher Vermehrung der Erythrozyten im Blut und meist auch einer Vermehrung der Leuko- und Thrombozyten.

Die Ätiologie dieser Erkrankung ist unklar. Eine leichte bis mittelmäßige Splenomegalie wird in 75% der Patienten zum Zeitpunkt der Diagnosestellung gefunden. In einem späteren Stadium der Erkrankung zeigt sich eine ausgeprägte Splenomegalie mit Milzinfarkten. Das Erscheinungsbild eines Milzinfarkts ist an anderer Stelle beschrieben. Wird ein ausgeprägter Milzinfarkt von einer liquiden Nekrose mit intraparenchymen Gaseinschlüssen begleitet, ist die Differenzierung von einem Milzabszess schwierig (Downer u. Peterson 1993).

9.5.6 Idiopathische thrombozytopenische Purpura

Synonym: Morbus Werlhof.

Definition Die idiopathische thrombozytopenische Purpura (ITP) ist eine hämorrhagische Erkrankung mit isolierter Thrombozytopenie infolge verkürzter Thrombozytenlebensdauer durch antithrombozytäre Autoantikörper.

In der Bildgebung gibt es keine charakteristischen Veränderungen. Die Bildgebung hat aber eine große Bedeutung in der Verlaufbeurteilung nach Splenektomie zum Ausschluss von Nebenmilzen. Eine Splenomegalie wird gewöhnlich nicht beobachtet, dies unterscheidet die ITP von anderen Erkrankungen, die die Milz betreffen, da diese normalerweise eine Splenomegalie verursachen. Dennoch wird auch in 5% der Patienten mit ITP eine Splenomegalie gefunden (Doan et al. 1960).

9.5.7 Osteomyelofibrose

Definition Die Osteomyelofibrose (OMF) ist eine myeloproliferative Erkrankung mit Fibrose und Sklerose des Knochenmarks und extramedullärer Blutbildung.

Klinisch manifestiert sich die OMF meist zwischen dem 50. bis 60. Lebensjahr mit ausgeprägter Splenomegalie und häufig mit einer Hepatomegalie. Im Ultraschall erscheint die Milz echoreich, ähnlich der Leber. In den Schnittbildverfahren lässt sich eine vergrößerte Milz von normaler Morphologie erkennen. Mitunter lassen sich Hämosideroseherde nach wiederholter Bluttransfusion zusammen mit Milzinfarkten erkennen.

Merke ! Die Splenomegalie stellt in den meisten Fällen das Leitsymptom bei der Milzbeteiligung im Rahmen hämatologischer Erkrankungen dar. Die CT und MRT können bei einigen Entitäten wichtige Zusatzinformationen liefern. Der Ultraschall spielt in der Verlaufsbeurteilung der Milzgröße die wichtigste Rolle.

9.6 Milzbeteiligung bei systemischen Erkrankungen

Die Milz ist das größte lymphoretikuläre Organ mesodermaler Herkunft. Schematisch besteht die Milz aus 2 Systemen: der *weißen Pulpa*, diese wird umgeben von Arealen der *roten Pulpa*.

Merke Die weiße Pulpa erfüllt die Funktion eines Lymphknotens, während die rote Pulpa Bestandteil des retikuloendothelialen Systems ist. Die rote Pulpa hat die Funktion der Phagozytose und des Abbaus von überalterten, in ihrer Verformbarkeit veränderten oder durch Membran- oder Enzymdefekte geschädigten Blutzellen (vor allem Erythrozyten), Mikroorganismen, Immunkomplexen, Fibrinmonomeren und anderen Partikeln.

Aufgrund dieser komplexen Funktionen kann die Milz auch bei verschiedenen systemischen Erkrankungen mit beteiligt sein. Meist jedoch ist das Erscheinungsbild einer Milzbeteiligung im Rahmen systemischer Krankheitsbilder unspezifisch und zeigt eine Splenomegalie und/oder fokale Milzläsionen. Dennoch sollte man bei bekannter Systemerkrankung auf eine Milzbeteiligung und deren Erscheinungsbild achten.

9.6.1 Milzbeteiligung bei rheumatologischen Systemerkrankungen

Eine Milzbeteiligung im Rahmen rheumatologischer Systemerkrankungen wird gefunden bei der rheumatoiden Arthritis, dem Felty-Syndrom, beim systemischen Lupus erythematodes, der Wegener-Granulomatose, der Polyarteriitis nodosa, der chronischen juvenilen Arteriitis, dem Sjögren-Syndrom, dem Churg-Strauss-Syndrom, dem Morbus Behçet und der Lyme-Borreliose.

Rheumatoide Arthritis

Die rheumatoide Arthritis ist eine chronische Systemerkrankung unbekannter Ätiologie. Die häufige Splenomegalie wird mit den Schnittbildverfahren und dem Ultraschall zuverlässig diagnostiziert. Ultraschall und CT sind gut zur Aufdeckung möglicher Komplikationen wie Milzruptur oder Abszesse geeignet.

Systemischer Lupus erythematodes

Auch der systemische Lupus erythematodes ist eine multisystemische Autoimmunerkrankung unklarer Herkunft. Frauen sind in 90 % der Fälle betroffen. Der Ultraschall und die CT eignen sich gut zur Beurteilung einer Splenomegalie, einer Milzatrophie oder von Milzverkalkungen.

Wegener-Granulomatose

Wie bei den beiden vorgenannten Erkrankungen ist auch bei der Wegener-Granulomatose die Ätiologie unbekannt. Die Erkrankung ist charakterisiert durch eine die Arterien und Venen betreffende nekrotisierende, granulomatöse Vaskulitis.

Im Ultraschall können sich ein heterogenes Parenchym oder multiple, echoarme, intrasplenische Knoten zeigen mit freier Durchgängigkeit der Milzarterie- und vene (Gregorini et al. 1990; McHugh et al. 1991). In der CT kann sich das Bild eines Infarkts zeigen, und nach Kontrastmittelgabe kann ein schmaler kontrastaufnehmender Rand mit zentraler Hypodensität zur Darstellung kommen (Fonner et al. 1995). Hier muss differenzialdiagnostisch an einen Abszess, einen Tumor oder ein Hämatom gedacht werden. In der MRT findet sich eine diffuse Signalabschwächung in den T1- gewichteten Bildern und eine Signalerhöhung in den T2-gewichteten Aufnahmen. Diese entspricht Nekrosen, wie man sie bei diffusen Infarkten sieht (Kalaitzoglou et al. 1998).

Polyarteriitis nodosa

Definition Die Polyarteriitis nodosa ist eine systemische entzündliche Erkrankung, die eine nekrotisierende Vaskulitis der mittelgroßen Arterien verursacht.

Im Rahmen der Erkrankung kommt es auch zur Aneurysmabildung. In der Angiographie sind die Aneurysmen gut darstellbar. Im Ultraschall und in der CT lassen sich mögliche Milzrupturen oder Abszesse darstellen.

9.6.2 Milzbeteiligung bei Speicherkrankheiten

Definition Unter Speicherkrankeiten versteht man die Ablagerung abnormaler Substanzen in das retikuloendotheliale System (rote Pulpa) der Milz.

Hieraus resultieren Funktionsstörungen und anatomische Formveränderungen der Milz. Im Folgenden wird auf einige Speicherkrankheiten exemplarisch eingegangen: lysosomale Speicherkrankheiten (Morbus Gaucher, Morbus Niemann-Pick), Amyloidose und Eisenspeicherkrankheiten (Hämochromatose, Hämosiderose). Insgesamt muss beachtet werden, dass aufgrund der Seltenheit der Erkrankungen nur wenige Erfahrungen mit bildgebenden Verfahren, insbesondere mit Schnittbildverfahren, vorliegen.

Morbus Gaucher

Definition Der Morbus Gaucher ist die häufigste lysosomale Speicherkrankheit, die durch eine progressive Akkumulation von Glukozerebrosiden im retikuloendothelialen System gekennzeichnet ist.

Eine mögliche Splenomegalie wird sowohl im Ultraschall als auch mit den Schnittbildverfahren zuverlässig erkannt. Im Ultraschall zeigen sich typischerweise fokale, echoarme Raumforderungen, es können sich aber auch echoreiche Läsionen zeigen. Diese entsprechen am ehesten Fibroseherden oder Infarkten (McLennan u. Withers 1992). Die CT zeigt ähnliche Veränderungen, wobei die Läsionen nach Kontrastmittelapplikation ein geringeres Enhancement zeigen als das umgebende Milzparenchym (Aspestrand et al. 1989). In der MRT finden sich ebenfalls fokale Milzläsionen. Diese sind in T1-gewichteten Bildern isointens, in T2-gewichteten Bildern hypointens zum umgebenden Milzgewebe (Poll et al. 2000). Es lassen sich auch eine mögliche Fibrose und Infarkte darstellen (Hill et al. 1992).

Morbus Niemann-Pick

Definition Der Morbus Niemann-Pick ist eine Sphingomyelinlipose.

Bei der Erkrankung vom Typ A und B liegt ein Sphingomyelinasemangel vor. Beim Typ C der Erkrankung liegt kein Sphingomyelinasemangel vor, sie ist durch eine massive, lysosomale Akkumulation von Cholesterin gekennzeichnet.

Mit allen bildgebenden Verfahren lässt sich die meist vorhandene mäßige Splenomegalie nachweisen. Im Ultraschall zeigen sich multiple, glatt begrenzte echoreiche Raumforderungen, die auf den hohen Lipidgehalt zurückgeführt werden. In der kontrastgestützten CT sind hypodense, noduläre Läsionen nachweisbar. Die MRT scheint aufgrund ihrer hohen Sensitivität im Nachweis von Fett eine sehr gut geeignete Methode zu sein. In einem berichteten Fall fand sich eine Signalzunahme in T1- und T2-gewichteten Bildern bei einem Morbus Niemann-Pick Typ C (Omarini et al. 1995).

Amyloidose

Definition Die Amyloidose ist eine extrazelluläre Ablagerung des fibrillären Proteins Amyloid in einem oder mehreren Geweben des Körpers.

Generell werden klinisch 2 Typen der Amyoloidose unterschieden:

- die primäre Amyloidose (ohne Begleiterkrankungen) und
- die sekundäre Amyloidose (Assoziation mit chronischen Infektionen, rheumatoider Arthritis, Hämodialyse).

Eine Milzbeteiligung ist aufgrund der Funktion der Zellen des retikuloendothelialen Systems bei der Amyloidbildung häufig. In allen bildgebenden Verfahren lassen sich außer einer Splenomegalie keine spezifischen Veränderungen nachweisen. Im Falle einer spontanen Milzruptur sind der Ultraschall oder die CT die Methoden der Wahl zum Nachweis eines Hämatoms.

Eisenspeicherkrankheiten (Hämochromatose, Hämosiderose)

Die Eisenspeicherkrankheiten lassen sich in 2 Gruppen, in Abhängigkeit vom Ort der Eisenspeicherung, unterteilen.

Definition Die Hämochromatose bezeichnet die abnormale Ablagerung von Eisen vor allem im Leberparenchym (Hepatozyten).

Die Hämosiderose bezeichnet die vermehrte Eisenablagerung im retikuloendothelialen System.

Bei der Hämochromatose kommt es zu keiner Einlagerung von Eisen in der Milz, während die Milz bei der Hämosiderose häufig mitbetroffen ist. Die häufigste Ursache der gesteigerten lienalen Eisenspeicherung ist die vermehrte Sequestrierung von Erythrozyten in der Milz, z. B. im Rahmen multipler Bluttransfusionen, bei portaler Hypertension und in selteneren Fällen bei Rhabdomyolyse.

Der Ultraschall zeigt keine spezifischen Veränderungen der Milz bei der Hämosiderose, ist aber hilfreich bei der Diagnosestellung einer sekundären Leberzirrhose und eines hepatozellulären Karzinoms. Da die CT eine vermehrte Eisenspeicherung erst bei einem 4-fach erhöhten Normwert nachweist, ist sie von geringem klinischen Nutzen. Sie kann aber wie der Ultraschall Komplikationen aufdecken.

Die MRT ist aufgrund der durch die Eisenüberladung bedingten Suszeptibilitätsartefakte eine sensitivere und spezifischere Methode. Die sensitivste Technik für den Nachweis einer diffusen Signalminderung als Ausdruck der Eisenablagerung sind protonendichte- und T2*-gewichtete GRE-Sequenzen (Adler et al. 1986). In T1- und T2-gewichteten Bildern zeigt sich eine diffuse Signalminderung der Milz im Verhältnis zur Muskulatur aufgrund der Hämosidereineinlagerungen (sekundäre Hämochromatose) und der Verkalkungen (Adler et al. 1986). Besteht eine Hämochromatose, so zeigt das T2-gewichtete Bild der zirrhotischen Leber eine Signalminderung, während die möglicherweise vergrößerte Milz eine normale Signalgebung aufweist (Siegelman et al. 1991).

Die Tabellen 9.3 und 9.4 fassen das Erscheinungsbild einer möglichen Milzbeteiligung und deren Veränderungen im Rahmen hämatologischer und systemischer Krankheitsbilder zusammen und zeigen die

Tabelle 9.3. Zusammenfassung der Milzveränderungen bei hämatologischen Erkrankungen mit Wertigkeit der einzelnen Untersuchungsmodalitäten

Hämatologische Erkrankung	Milzveränderung	US	CT	MRT
Myeloische Leukämie	Splenomegalie	++	++	++
Sichelzellenanämie	Infarkte/Verkalkungen	+/+	++/++	+/+
Thalassämie	Splenomegalie/Eisenablagerungen	++/–	++/–	++/++ (Eisen)
Paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie	Eisenüberladung	–	–	++ (Eisen)
Polycytaemia vera	Splenomegalie/Infarkte	++/++	++/++	++/++
Idiopathische thrombozytopenische Purpura	Keine typischen Veränderungen, selten Splenomegalie	+	+	+
Osteomyelofibrose	Splenomegalie, selten Infarkte	++	++	++

++ = sehr gut geeignet, + = gut geeignet, – = nicht geeignet.

Tabelle 9.4. Zusammenfassung der Milzveränderungen bei systemischen Erkrankungen mit Wertigkeit der einzelnen Untersuchungsmodalitäten

Systemische Erkrankung	Milzveränderung	US	CT	MRT
Rheumatoide Arthritis	Splenomegalie	++	++	++
Systemischer Lupus erythematodes	Splenomegalie, Milzatrophie, Verkalkungen	++	++	+
Wegener-Granulomatose	Infarkte	++	++	++
Polyarteriitis nodosa	Aneurysmen, Ruptur, Abszesse	++	++	+
Morbus Gaucher	Splenomegalie, Infarkte, Fibrose	++	++	++
Morbus Niemann-Pick	Splenomegalie/hoher Lipidgehalt	++/+	++/+	++/++ (Fett)
Amyloidose	Splenomegalie, Ruptur	++	++	++
Hämosiderose	Eiseneinlagerung	–	–	++ (Eisen)

++ = sehr gut geeignet, + = gut geeignet, – = nicht geeignet.

Wertigkeit der unterschiedlichen Untersuchungsmodalitäten bezüglich der möglichen Milzveränderungen (Völk u. Strotzer 2006).

9.6.3 Sarkoidose

Bei der Sarkoidose der Milz liegt vermutlich eine granulomatöse Entzündung von Bereichen der weißen Pulpa vor. Zumeist sind die Lunge, das Mediastinum und die hilären Lymphknoten betroffen. Ein abdomineller Befall bei der Sarkoidose ist häufig. Eine mikroskopische Milzbeteiligung findet sich in 24–59 % der Patienten. Die klinische Bedeutung ist unsicher, und eine Milzfunktionsstörung ist selten (Scott et al. 1997).

Differenzialdiagnostisch muss die Sarkoidose gegenüber anderen Erkrankungen mit dem gleichen klinischen und radiologischen Erscheinungsbild abgegrenzt werden. Hierunter fallen Erkrankungen wie Lymphome, Infektionen und Metastasen (Warshauer et al. 1995).

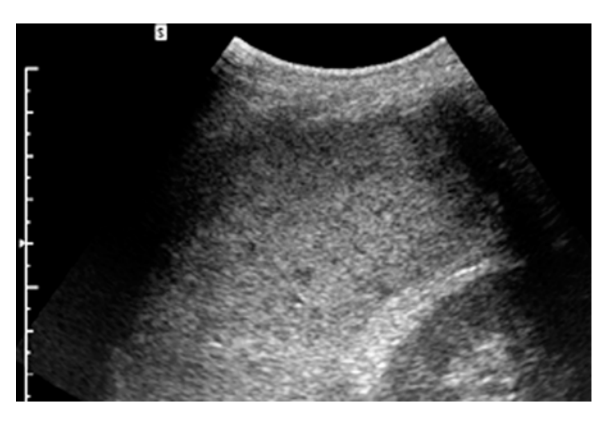


Abb. 9.29. Sarkoidose der Milz, Ultraschall. Winzige, echoarme Läsionen in der Milz bei bekannter Sarkoidose, die Interpretation als Milzbefall beruht auf der Grunderkrankung

Im Ultraschall zeigen sich nur gelegentlich diskrete echoarme Knoten. Häufiger findet man eine diffuse homogene oder heterogene Echovermehrung (Abb. 9.29) und eine Splenomegalie.

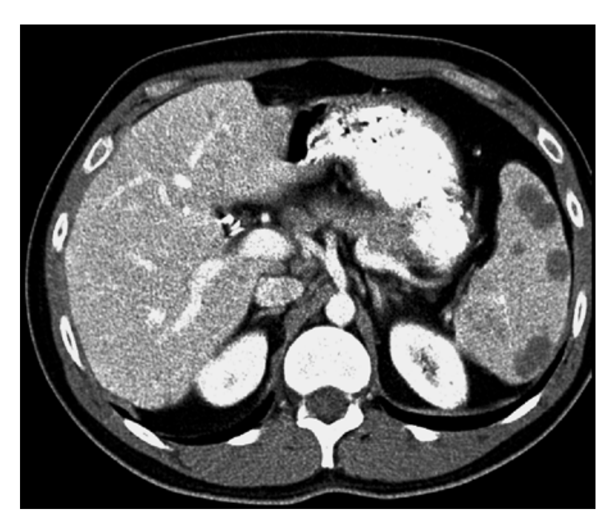


Abb. 9.30. Sarkoidose der Milz, CT mit i. v. Kontrastmittel. Multiple fokale, hypodense Läsionen bis zu 2 cm Größe, histologisch verifizierter Milzbefall bei Sarkoidose

Abb. 9.31. Milzinfarkt, Ultraschall. Scharf demarkierte, echoarme bis echoinhomogene Läsion am kaudalen Milzpol, powerdopplersonographisch kein Nachweis von Gefäßen in dieser Region. Hämatologische Grunderkrankung bekannt, Ultraschall nach plötzlich aufgetretenem linksseitigen Flankenschmerz. Differenzialdiagnostisch ist ein Milzhämatom zu erwägen

In der abdominellen CT wird die Sarkoidose gewöhnlich nicht entdeckt oder zeigt sich in einer unspezifischen (Hepato-) Splenomegalie und retroperitonealen Lymphadenopathie. Dennoch kann sich die Milzsarkoidose in seltenen Fällen mit multiplen, fokalen hypodensen Läsionen von bis zu einigen Zentimetern Größe manifestieren (Scott et al. 1997; Abb. 9.30). Die MRT zeigt eine uneinheitliche Signalminderung in den T1- und T2-gewichteten Bildern, nach Kontrastmittelgabe kommt es zu einer geringen und verzögerten Anreicherung (Kessler et al. 1993; Koyama et al. 2004).

Merke ! Eine Milzbeteiligung bei Systemerkrankungen ist meist Teil einer Multiorganbeteiligung, eine isolierte Milzbeteiligung ist sehr selten. Das radiologische Erscheinungsbild ist meist unspezifisch und zeigt eine Splenomegalie und/oder fokale Läsionen wie bei anderen Entitäten auch. Hier sind klinische Angaben und die Anamnese von großer Bedeutung.

9.7 Andere Erkrankungen

9.7.1 Milzinfarkt

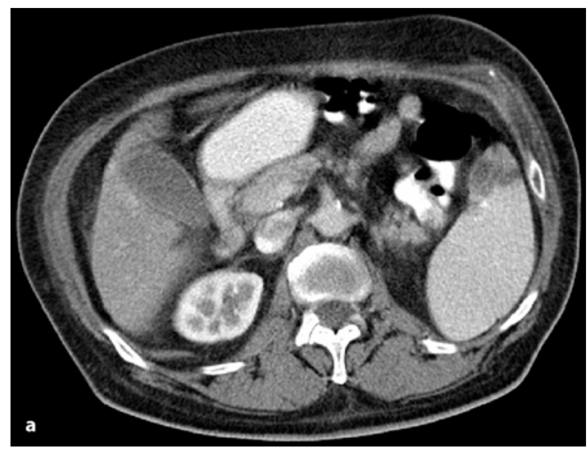
Die wichtigste Ursache eines Milzinfarkts beim Erwachsenen ist eine Thromboembolie bei Endokarditis oder Vorhofflimmern und Thromben aus dem linken Vorhof (ischämischer Infarkt). Zu den selteneren Ursachen zählen Thrombosen bei hämatologischen Erkrankungen (Myelofibrose, Sichelzellenanämie, Lymphome) und Vaskulitiden sowie eine Beteiligung der Milzarterie bei Pankreatitis. Generell verändert sich die Ursache eines Milzinfarkts mit dem Alter: Bei älteren Patienten ist ein embolisches Ereignis am häufigsten, während bei Patienten <40 Jahren eine assoziierte hämatologische Erkrankung am häufigsten ist (Jaroch et al. 1986). Ein Milzinfarkt kann auch als Komplikation oder als therapeutisches Ergebnis einer intraarteriellen Katheterisierung auftreten (Takayasu et al. 1984).

CAVE ! Milzinfarktbezirke prädisponieren zur Milzruptur und Superinfektionen.

Subkapsuläre Hämatome aufgrund eines Milzinfarkts können auftreten. Es kommen Milzteilinfarkte und vollständige Milzinfarkte vor. Klinisch treten Milzinfarkte gewöhnlich durch plötzlich einsetzende linksseitige Oberbauchschmerzen in Erscheinung, sie können aber auch stumm sein.

Im Ultraschall zeigen sich meist keilförmige echoarme Bezirke, die im Querschnitt rund bis oval sein können (Abb. 9.31). Das große Spektrum der sonographischen Erscheinungsformen des Milzinfarkts ist auf die unterschiedlichen pathomorphologischen Prozesse wie Ödembildung, Nekrose, Einschmelzung, Narbenbildung oder Fibrose zurückzuführen (Goerg et al. 1991).

Das typische Erscheinungsbild des Milzinfarkts in der CT gleicht dem des Ultraschalls. So zeigt sich eine scharfbegrenzte, hypodense Läsion, die sich



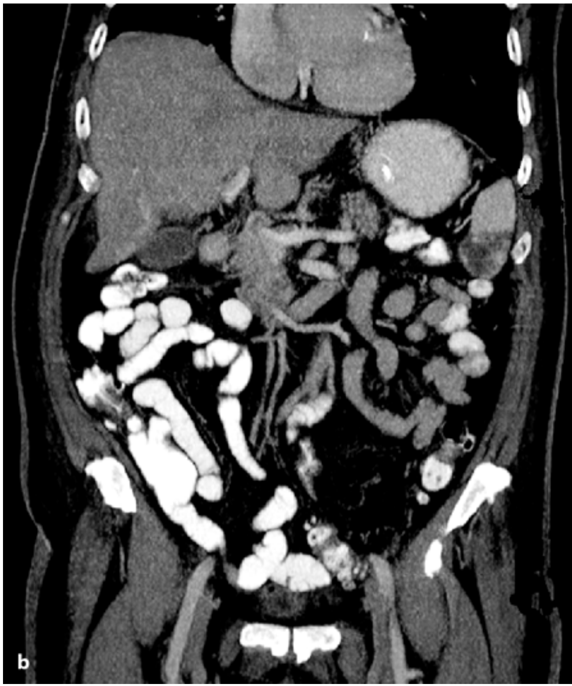


Abb. 9.32 a, b. Milzinfarkt, CT mit i. v. Kontrastmittel. Scharf begrenzte, hypodense Läsion in **a** axialer und **b** koronarer Ebene am unteren Milzpol

nach Kontrastmittelgabe besser demarkiert (Balcar et al. 1984; Abb. 9.32 a, b). Dieses typische Erscheinungsbild zeigt sich aber in weniger als der Hälfte der Fälle bei akuten Milzinfarkten (Goerg u. Schwerk 1990). Milzinfarkte imponieren häufiger als runde oder unregelmäßige Läsionen. Sie zeigen häufig Dichtewerte, die die Läsion von anderen Milzläsionen wie Abszessen, Hämatomen oder Neoplasien nicht unterscheiden lässt (Balcar et al. 1984).

Das typische Erscheinungsbild des akuten Milzinfarkts in der MRT ist eine keilförmige Formation von unterschiedlicher Signalintensität. Die Signalintensität hängt vom Grad der hämorrhagischen Nekrose und von der Verteilung der unterschiedlichen Blutabbauprodukte ab, nach Kontrastmittelgabe zeigen sich keine Anreicherungen in den infarzierten Gebieten (Emery 1997; Rabushka et al. 1994). In der chronischen Phase können Milzinfarkte vollständig verschwinden. In Kontrolluntersuchungen zeigt sich jedoch, dass chronische Milzinfarkte häufiger ihre Größe, Konfiguration und Echogenität, Dichtewerte oder ihr Signalverhalten verändern. Dies hängt in erster Linie vom Grad der Einblutung und der Fibrose ab.

Merke ! Als typisches Erscheinungsbild des Milzinfarkts gilt für alle Modalitäten eine scharf begrenzte, keilförmige bis an die Peripherie reichende Läsion. In bis zu 50% der Fälle zeigt sich jedoch eine atypische Morphologie.

9.7.2 Splenose

Definition Unter Splenose versteht man heterotopes Milzgewebe, das durch Autotransplantation lienalen Gewebes verursacht wird.

Die Autotransplantation wird meist durch eine traumatische Milzruptur verursacht, seltener iatrogen durch Aussaat im Rahmen einer Splenektomie. Sie ist in den meisten Fällen klinisch asymptomatisch. Die Splenose wird zumeist intraabdominell gefunden. In absteigender Häufigkeit wird die Splenose in der Serosa des Dünndarms, Omentum majus, Peritoneum parietale, Serosa des Dickdarms und Unterseite des Zwerchfells angetroffen. Seltene extraperitoneale Lokalisationen sind Zerebrum, Pleuraraum, Perikard, Retroperitoneum und subkutanes Gewebe. Diese Lokalisationen sind in Form von Fallbeschreibungen dokumentiert (O'Connor et al. 1998; Ovnatanian 1966; Rickert et al. 1998; Zeebregts et al. 1998). In allen beschriebenen Fällen war ein Trauma oder eine Operation der Grund für eine Aussaat von Milzgewebe. Das Zeitintervall zwischen Milzruptur und der Diagnosestellung reicht von wenigen Monaten bis zu 36 Jahren (Zeebregts et al. 1998).

Das Wiederauftreten von hämatologischen Erkrankungen nach Splenektomie ist zumeist auf das Vorhandensein von Nebenmilzen, selten auf eine Splenose zurückzuführen (Fleming et al. 1976).

Die Differenzialdiagnosen einer Splenose beinhalten u. a. primäre Tumoren z. B. der Niere, Metastasen aber auch Nebenmilzen.

Splenose und Nebenmilz sind 2 unterschiedliche Entitäten (Tabelle 9.5). In der Diagnosestellung einer Splenose spielt die Milzszintigraphie eine entscheidende Rolle. Die Szintigraphie ist aber nicht in der

Tabelle 9.5. Differenzialdiagnostische Abgrenzung von Splenose und Nebenmilz. (Nach De Backer u. De Schepper 2000)

	Nebenmilz	Splenose
Häufigkeit	10–44 % aller Autopsien	26–67 % nach Milzruptur
Äthiologie	Entwicklungsbedingt	Erworben; Trauma oder Operation in der Anamnese
Anzahl	Normalerweise <6	In einzelnen Bezirken bis zu 400
Lokalisation	Im Bereich der splenopankreatischen oder gastrosplenischen Ligamente	Intra- und extraperitoneal
Blutversorgung	Über Äste der Milzarterie	Mehrere kleine Arterien, die die Kapsel durchdringen
Aussehen	Ähnelt einer Milz mit Hilus	Kein charakteristisches Aussehen, kein Hilus
Aussehen	Ähnelt einer Milz mit Hilus	Kein charakteristisches Aussehen, kein Hilus
Größe	Kann nach Splenektomie die Größe der originären Milz annehmen	Selten >3 cm

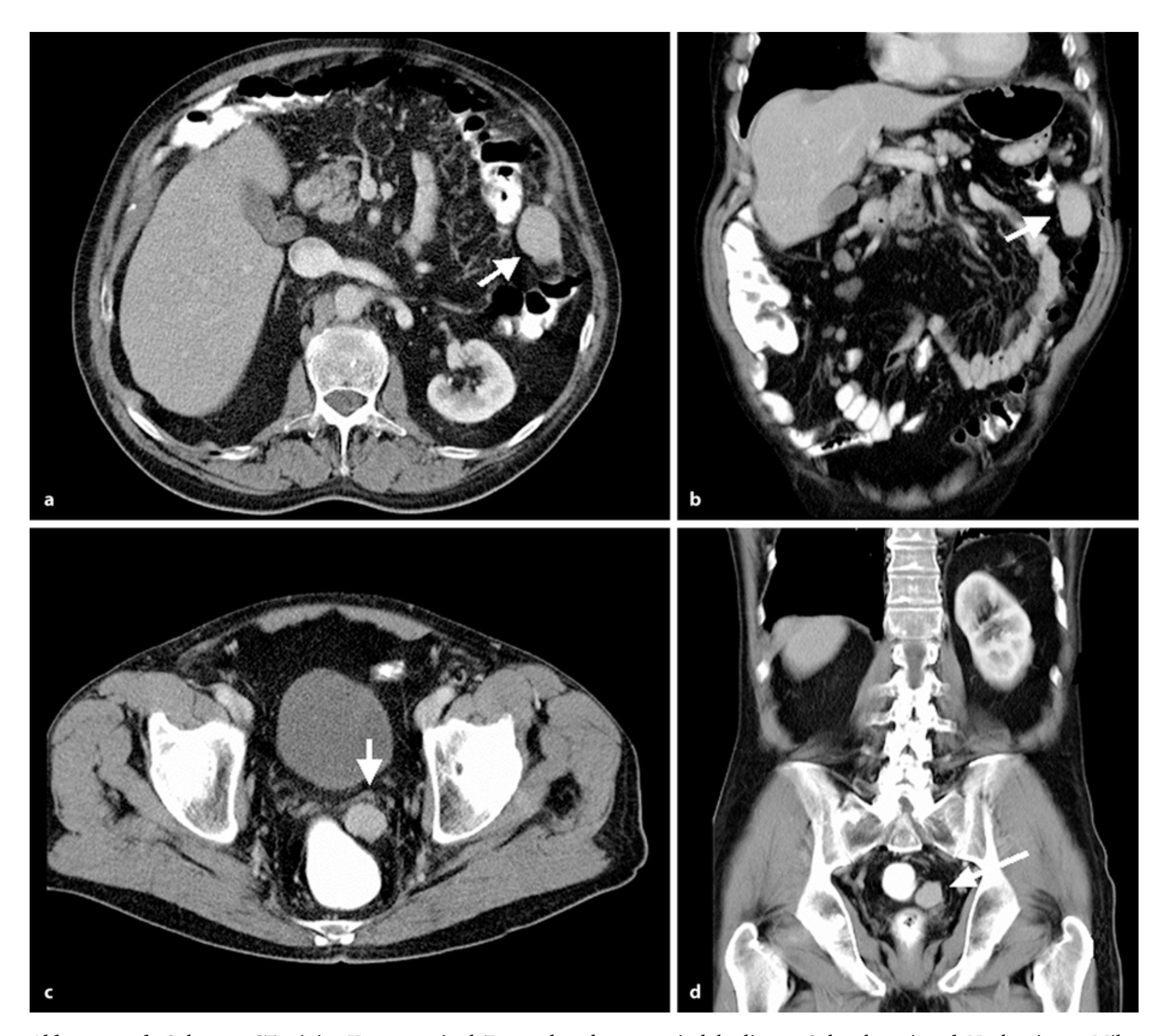


Abb. 9.33 a–d. Splenose, CT mit i. v. Kontrastmittel. Zustand nach traumatisch bedingter Splenektomie. **a, b** Nachweis von Milzgewebe in der Milzloge. **c, d** Pararektal versprengtes Milzgewebe

Lage, zwischen Splenose und Nebenmilz zu differenzieren. Die ^{99m}Technetium- (Tc-) Schwefelkolloid-Szintigraphie ist in der Lage, Milzherde von >2 cm aufzudecken. Da die normale Leber den größten Teil des Schwefelkolloids aufnimmt, können Splenoseherde im Oberbauch durch das Leber-Uptake maskiert werden. Eine sensitivere und spezifischere Methode stellt die Milzszintigraphie mit ^{99m}Tc-markierten, wärmealterierten Erythrozyten dar. Hierbei macht man sich die Aufgabe der Milz zunutze, lädierte Erythrozyten zu eliminieren (Gunes et al. 1994).

Konventionell radiologische Untersuchungen wie Thoraxübersichtsaufnahmen, Bariumuntersuchungen und i. v.-Pyelogramme können Raumforderungen darstellen, sind aber wenig spezifisch. Der Ultraschall und die CT sind ebenfalls nicht sehr spezifisch. Beide Modalitäten zeigen eine oder mehrere solide, homogene, nichtverkalkte, weichteildichte Raumforderungen. Da sich die Splenose in ein anderes Gewebe implantiert, zeigt sie eine schlechte Abgrenzbarkeit zum benachbarten Gewebe. Die native CT zeigt gewöhnlich eine hypo- bis isodense Läsion, die nach Kontrastmittelapplikation homogen anreichert (Gruen u. Gollub 1996; Abb. 9.33 a–d).

Die MRT zeigt eine Raumforderung, die auf T1-gewichteten Bildern eine intermediäre Signalintensität, auf Protonendichte- und T2-gewichteten Bildern eine hyperintense Signalintensität aufweist. Nach Kontrastmittelgabe zeigt sich ein homogenes Enhancement, das dem des normalen Milzgewebes gleicht (Bordlee et al. 1995). Die Signalintensitäten sind sowohl vor als auch nach Kontrastmittelgabe nicht spezifisch für eine Splenose.

Merke ! Die Splenose muss von der Nebenmilz unterschieden werden. In der Diagnostik spielt die Nuklearmedizin eine zentrale Rolle.

9.7.3 Entzündlicher Pseudotumor

Der entzündliche Pseudotumor der Milz ist eine seltene Entität.

Definition Bei entzündlichen Pseudotumoren handelt es sich um benigne Raumforderungen, die sich aus einem Bezirk mit entzündlichen und reparativen fibroblastischen Veränderungen mit granulomatösen Bestandteilen zusammensetzen.

Im Allgemeinen entstehen entzündliche Pseudotumoren im Milzparenchym als diskrete glattberandete Läsionen, die in seltenen Fällen lobuliert sein können. Die Ätiologie dieser Erkrankung ist unklar (Safran et al. 1991). Klinisch asymptomatisch sind etwa 50% der Patienten, die andere Hälfte zeigt Fieber, epigastrische Schmerzen, Erbrechen und Gewichtsverlust.

Das sonographische Erscheinungsbild des entzündlichen Pseudotumors ist gewöhnlich echoarm, in seltenen Fällen auch echoreich. Die native CT zeigt eine leicht hypodense Raumforderung, die nach Kontrastmittelapplikation eine schwache zunehmende Anreicherung aufweist. Zentrale sternförmige hypodense Bereiche entsprechen histologisch Fibrosearealen (Dalal et al. 1991; Franquet et al. 1989). Die MRT kann die Raumforderung unter Umständen besser zeigen als die CT. In T1-gewichteten Bildern zeigt der entzündliche Pseudotumor eine isointense Signalintensität. Auf T2-gewichteten Bildern kann der entzündliche Pseudotumor sowohl hypointens als auch hyperintens zum umgebenden Milzgewebe sein (Glazer et al. 1992).

Differenzialdiagnosen zum entzündlichen Pseudotumor sind das Lymphom, das Hämangiom, Metastasen und das Hamartom.

9.8 Diagnostisches und interventionelles Vorgehen bei inzidentellen oder unklaren Milzläsionen

Ein häufiges Problem in der bildgebenden Diagnostik stellen zufällig entdeckte Milzläsionen dar. Hier stellt sich die Frage, wie mit diesen Veränderungen verfahren werden soll. Leider besitzen die unterschiedlichen Untersuchungsmodalitäten eine relativ geringe Spezifität bei hoher Sensitivität bezüglich vieler Milzläsionen. Einfach verhält es sich mit unkomplizierten Zysten (Ultraschall: echofrei mit dorsaler Schallverstärkung, CT: flüssigkeitsisodense glattwandige Raumforderung ohne Kontrastmittelanreicherung, MRT: in T1-Wichtung hypointens, in T2-Wichtung hyperintens) und mit Verkalkungen, da diese bei asymptomatischen Patienten nicht tumorverdächtig sind oder auf eine Entzündung hinweisen. Diese bedürfen weder einer weiteren Abklärung noch einer Verlaufskontrolle. Bei dieser Art der Läsionen spielt es auch keine Rolle, ob diese singulär oder multipel auftreten.

Blande Zysten mit beweglichen und schwirrenden Echos können vorkommen und sprechen nicht gegen eine unkomplizierte Zyste. Atypische Zysten z. B. mit Septen oder möglichen Einblutungen sollten in einem Intervall von etwa 3–6 Monaten kontrolliert werden bzw. bei entsprechendem Verdacht (z. B. auf eine Echinokokkose) serologisch weiter abgeklärt werden.

Ebenso verhält es sich mit inzidentellen Verkalkungen (Abb. 9.34), diese treten z. B. nach Trauma (z. B. verkalktes Hämatom) oder Entzündungen (z. B. Pneumozystis carinii, Echinokokkose, Tuberkulose oder Brucellose) auf. Diese Läsionen bedürfen bei entsprechender Anamnese auch keiner weiteren Abklärung, da diese Veränderungen keiner spezifischen Therapie bedürfen und meist Ausdruck einer generalisierten Erkrankung sind. Auch gutartige Milztumoren wie Hämangiome, Lymphangiome und Hamartome können in seltenen Fällen Verkalkungen zeigen, hier kann eine weitere Abklärung mittels CT und/oder MRT hilfreich sein, da diese Läsionen z. T. charakteristische Veränderungen in den Schnittbildmethoden aufweisen.

In sehr seltenen Fällen können aber auch Milzmetastasen Verkalkungen aufweisen (Abb. 9.35), hier ist jedoch in den allermeisten Fällen eine entsprechende Grunderkrankung bekannt, und eine Interpretation dieser Veränderungen sollte differenzialdiagnostisch keine Probleme bereiten.

Verkalkungen können jedoch auch bei Sichelzellenanämie oder dem systemischen Lupus erythematodes auftreten, in diesen Verdachtsfällen können Laboruntersuchungen bei der Differenzierung helfen. Die weitere Abklärung sowohl von Zysten als auch von Verkalkungen mittels zusätzlicher Modalitäten z. B. CT und/oder MRT sollte den Fällen vorbehalten bleiben, bei welchen der dringende Verdacht auf eine primäre Milzerkrankung bzw. eine klinisch relevante sekundäre Milzbeteiligung besteht. Invasive Maßnahmen wie Stanzbiopsien oder Feinnadelaspirationen spielen bei diesen inzidentellen Läsionen keine Rolle.

Wird eine atypische solide Milzläsion ohne zugrunde liegende maligne Grunderkrankung entdeckt, muss diese mittels CT und/oder MRT (nativ und mit Kontrastmittel) weiter abgeklärt bzw. im Verlauf beobachtet werden, um eine möglichst zuverlässige bildmorphologische Differenzierung zwischen einer behandlungsbedürftigen und einer nichtbehandlungsbedürftigen Milzveränderung treffen zu können (Abbott et al. 2004). In seltenen Fällen können auch Stanzbiopsien oder eine Feinnadelaspirationen gerechtfertigt sein.

Die häufigsten Indikationen zur perkutanen Gewebegewinnung sind singuläre oder multiple Milzläsionen bei Patienten mit unbekanntem Primärtumor oder normalem Immunstatus, die nicht durch bildgebende Verfahren allein charakterisiert werden können. Eine weitere mögliche Indikation zur Biopsie stellen Milzläsionen bei bekanntem Primärtumor dar, in diesen Fällen zum genauen Staging sowie zur Behandlungsplanung (O'Malley et al. 1999).

Um das Blutungsrisiko zu minimieren, sollten im Vorfeld der Intervention Blutgerinnungstests durch-

Abb. 9.34. Zufällig entdeckte Milzverkalkung bei anamnestisch bekanntem altem Milztrauma mit Hämatom, CT mit i. v. Kontrastmittel

Abb. 9.35. Milzmetastase mit Verkalkungen bei bekanntem Karzinoid der Appendix, CT mit i. v. Kontrastmittel. Histologisch gesicherte verkalkte Milzmetastase mit liquiden Anteilen

geführt werden und dünne Nadeln (20–22 Gauge/ 0,90–0,72 mm) zur Anwendung kommen (Robertson et al. 2001). Die Intervention sollte in der CT oder mit Hilfe des Ultraschalls durchgeführt werden, auch um Verletzungen von hilären Strukturen zu vermeiden. Bei sinnvoller und strenger Indikationsabwägung stellt die Biopsie der Milz ein hilfreiches, aber mit erhöhtem Blutungsrisiko behaftetes Verfahren zur Diagnosesicherung dar (Keogan et al. 1999; Lucey et al. 2002).

Literatur

Abbott RM, Levy AD, Aguilera NS, Gorospe L, Thompson WM (2004) Primary vascular neoplasms of the spleen: radiologic-pathologic correlation. Radiographics 24: 1137–1163

Adler DD, Glazer GM, Aisen AM (1986) MRI of the spleen: normal appearance and findings in sickle-cell anemia. AJR Am J Roentgenol 147: 843–845

Allen KB, Gray BB, Skandalakis JE (1992) Wandering spleen: anatomic and radiologic considerations. South Med J 85: 976–984

Aspestrand F, Charania B, Scheel B, Kolmannskog F, Jacobsen M (1989) Focal changes of the spleen in one case of Gaucher disease-assessed by ultrasonography, CT, MRI and angiography. Radiologe 29: 569–571

Balcar I, Stelzer SE, Davis S, Geller S (1984) CT patterns of splenic infarction: a clinical and experimental study. Radiology 151: 723–729

Bearss RW (1989) Splenogonadal fusion. Urology 16:277–279

Becker CD, Mentha G, Terrier F (1998) Blunt splenic trauma in adults: role of CT in the diagnosis and management of visceral injuries. Eur Radiol 8: 553–562

Beggs I (1983) The radiological appearances of hydatid disease of the liver. Clin Radiol 34: 555–563

Berge T (1974) Splenic metastases: frequencies and patterns. Acta Pathol Microbiol Scand 82: 499–506

Boioli F, Gattoni F, Tagliaferri B et al. (1994) Blunt trauma of the spleen: the delayed rupture in computed tomography. Bildgebung 61: 210–215

Bordlee RP, Eshaghi N, Oz O (1995) Thoracic splenosis: MR demonstration. J Thorac Imaging 10: 146–149

Buring KF (1988) Epithelial (true) cysts: pathogenesis of the mesothelial and so called epidermoid cyst of the spleen. Am J of Surg Path 12: 257–281

Castellino RA (1991) The non-Hodgkin lymphomas: practical concepts for diagnostic radiologist. Radiology 178: 315–321

D'Altorio RA, Canno JY (1978) Upside down spleen cause of suprarenal mass. Urology 11: 422–424

Dachmann AH, Ros PF, Marai PJ, Olmsted WW, Lichtenstein JE (1986) Nonparasitic splenic cysts: a report of 52 cases with radiologic-pathologic correlation. AJR Am J Roentgenol 147: 537–542

Dalal BI, Greenberg H, Quinonez GE, Gough JC (1991) Inflammatory pseudotumor of the spleen. Morphological, radiological, immunophenotic, and ultrastructural features. Arch Pathol Lab Med 115: 1062–1064

De Backer AI, De Schepper AM (2000) Splenosis. In: De Schepper AM, Vanhoenacker F (eds) Medical imaging of the spleen. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo, pp 29–36

De Schepper AM, Vanhoenacker F (eds) (2000) Medical imaging of the spleen. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo

Doan CA, Bouroncle BA, Wiseman BK (1960) Idiopathic and secondary thrombocytopenic purpura: clinical study and evaluation of 381 cases over a period of 28 years. Ann Intern Med 53: 861–876

Dodds WJ, Taylor AJ, Erickson SJ, Stewart ET, Lawson TL (1990) Radiologic imaging of splenic anomalities. AJR Am J Roentgenol 155: 805–810

Doody O, Lyburn D, Geoghegan T, Govender T, Monk PM, Torreggiani WC (2005) Blunt trauma of the spleen: ultrasonographic findings. Clin Radiol 60: 968–976

Downer WR, Peterson MS (1993) Massive splenic infarction and liquefactive necrosis complicating polycythemia vera. AJR Am J Roentgenol 161: 79–80

Elsayes KM, Narra VR, Mukundan G, Lewis JS, Menias CO, Heiken JP (2005) MR imaging of the spleen: spectrum of abnormalities. Radiographics 25: 967–982

Emery KH (1997) Splenic emergencies. Radiol Clin North Am 35: 831–843

Ernst O, Rose C, Sergent G, L'Hermine C (1999) Hepatic iron overload: quantification with MR imaging at 1.5 T. AJR Am J Roentgenol 172: 1141–1142

Fleming CR, Dickson ER, Harrison EG (1976) Splenosis: autotransplantation of splenic tissue. Am J Med 61: 414–419

Fonner BT, Nemcek AA, Bochman C (1995) CT appearance of splenic infarction in Wegener's granulomatosis. AJR Am J Roentgenol 164: 353–354

Franquet T, Montes M, Aizcorbe M, Barberena J, Ruiz De Azua Y, Cobo F (1989) Inflammatory pseudotumor of the spleen: ultrasound and computed tomographic findings. Gastrointest Radiol 14: 181–183

Freeman JL, Jari SZ, Roberts JL, Mezwa DG, Shikhoda A (1993) CT of congenital and acquired abnormalities of the spleen. Radiographics 13: 597–610

Gaffke G, Stroszczynski C, Gnauck M et al. (2004) Differential diagnosis of intra- and perilienal tumors by use of a RES-specific MRI contrast agent. Rontgenpraxis 55: 192–199

Gayer G, Apter S, Jonas T et al. (1999) Polysplenia syndrome detected in adulthood: report of eight cases and review of the literature. Abdom Imaging 24: 178–184

Glazer M, Lally J, Kanzer M (1992) Inflammatory pseudotumor of the spleen: MR findings. J Compt Assist Tomogr 16: 980–983

Goerg C, Schwerk WB (1990) Splenic infarction: sonographic patterns, diagnosis, follow-up, and complications. Radiology 174: 803–807

Goerg C, Schwerk WB (1994) Color Doppler imaging of focal splenic masses. Eur J Radiol 18: 214–219

Goerg C, Schwerk WB, Goerg K (1991) Sonography of focal lesions of the spleen. AJR Am J Roentgenol 156: 949–953

Goerg C, Weide R, Schwerk WM (1997) Malignant splenic lymphoma: sonographic patterns, diagnosis and follow-up. Clin Radiol 52: 535–540

Gossios KJ, Kontoyiannis DS, Dascalogiannaki M, Gourtsoyiannia NC (1997) Uncommon locations of hydatid disease: CT appearances. Eur Radiol 7: 1303–1308

Green BT (2001) Splenic abscess: report of six cases and review of the literature. Am Surg 67: 1014–1015

Gregorini G, Campanini M, Tira P, Lancini L, Tincani A, Maiorca R (1990) Spleen involvment in Wegener's granulomatosis: two case reports. APMIS Suppl 19: 23

Greun DR, Gollub MJ (1996) Intrahepatic splenosis mimicking hepatic adenoma. AJR Am J Roentgenol 168: 725–726

Gunes I, Yilmazlar T, Sarikaya I, Akbunar T, Irgil C (1994) Scintigraphic detection of splenosis: superiority of tomographic selective spleen scintigraphy. Clin Radiol 49: 115–117

Hahn PF, Weissleder R, Stark DD, Saini S, Elizondo G, Ferrucci JT (1988) MR imaging of focal splenic tumors. AJR Am J Roentgenol 150: 823–827

Hamm B, Staks T, Taupitz M et al. (1994) Contrast-enhanced MR imaging of liver and spleen: first experience in humans with a new superparamagnetic iron oxide. J Magn Reson Imaging 4: 659–668
Hill SC, Damaska BM, Ling A, Patterson K, Di Biscelie AM, Brady RO, Barton NW (1992) Gaucher's disease: abdominal MR imaging findings in 46 patients. Radiology 184: 561–566
Husni EA (1961) The clinical course of splenic hemangioma. Arch Surg 83: 681–685
Imaoka I, Sugimaura K, Furukawa M, Kuroda S, Yasui K (1999) CT and MR findings of splenic angiosarcoma. Radiat Med 17: 67–70
Ito K, Murata T, Nakanishi T (1995) Cystic lymphamgioma of the spleen: MR findings with pathologic correlation. Abdom Imaging 20: 82–84
Ito K, Mitchell DG (2000) The spleen in hematologic disorders. J Belge Radiol 83: 205–206
Jaroch MT, Broughan TA, Hermann RE (1986) The natural history of splenic infarction. Surgery 100: 743–750
Kalaitzoglou I, Drevelengas A, Palladas P, Asimaki A (1998) MRI appearance of pulmonary Wegener's granulomatosis with concomitant splenic infarction. Eur Radiol 8: 367–370
Kellner H, Ziegler L, Fuessl HS, Zoller WG (1990) Echinococcus cysticus: rare differential diagnosis of a splenic cyst. Bildgebung 57: 85–87
Keogan MT, Freed KS, Paulson EK, Nelson RC, Dodd LG (1999) Imaging-guided percutaneous biopsy of focal splenic lesions: update on safety and effectiveness. AJR Am J Roentgenol 172: 933–937
Kessler A, Mitchell DG, Israel HL, Goldberg BB (1993) Hepatic and splenic sarcoidosis: ultrasound and MR imaging. Abdom Imaging 18: 159–163
Komaki S, Gombas OF (1976) Angiographic demonstration of a calcified splenic hamartoma. Radiology 121: 77–78
Komatsuda T, Ishida H, Konno K et al. (1999) Splenic lymphangioma: US and CT diagnosis and clinical manifestations. Abdom Imaging 24: 414–417
Koyama T, Ueda H, Togashi K, Umeoka S, Kataoka M, Nagai S (2004) Radiologic manifestations of sarcoidosis in various organs. Radiographics 24: 87–104
Labruzzo C, Haritopoulos KN, El Tayar AR, Hakim S (2002) Posttraumatic cyst of the spleen: a case report and review of the literature. Int Surg 87: 152–156
Levy DW, Rindsberg S, Friedman AC et al. (1986) Thorotrast-induced hepatosplenic neoplasia: CT identification. AJR Am J Roentgenol 146: 997–1004
Lucey BC, Boland GW, Maher MM, Hahn PF, Gervais DA, Mueller PR (2002) Percutaneous nonvascular splenic intervention: a 10-year review. AJR Am J Roentgenol 179: 1591–1596
Mahony B, Jeffrey RB, Federle MP (1982) Spontaneous rupture of hepatic and splenic angiosarcoma. AJR Am J Roentgenol 138: 965–966
Mathieu D, Rahmouni A, Villeneuve P, Anglade MC, Rochant H, Vasile N (1995) Impact of magnetic resonance imaging on the diagnosis of abdominal complications of paroxysmal nocturnal hemoglobinuria. Blood 85: 3283–3288
McCall IW, Vaidya S, Serjeant GR (1981) Splenic opacification in homozygous sickle cell disease. Clin Radiol 32: 611–615
McHugh K, Manson D, Eberhard BA, Laxer BA, Shore A (1991) Splenic necrosis in Wegener's granulomatosis. Pediatr Radiol 21: 588–589
McLennan MK, Withers CE (1992) Gaucher's disease involving the spleen. Can Assoc Radiol J 43: 45–48
Mitnick JS, Bosniak MA, Megibow A et al. (1981) CT in B-thalassemia: iron deposition in the liver, spleen, and lymph nodes. AJR Am J Roentgenol 136: 1191–1194
Moore EE, Cogbill TH, Jurkovich GJ, Shackford SR, Malangoni MA, Champion HR (1995) Organ injury scaling: spleen and liver (1994 revision). J Trauma 38: 323–324
Mostbeck G, Grois N, Mallek R et al. (1989) Hepatic and splenic abscess in immunosuppressed patients. Rofo Fortschr Geb Rontgenstr Neuen Bildgeb Verfahr 151: 692–696
Nelken N, Ignatius J, Skinner M, Christensen N. (1987) Changing clinical spectrum of splenic abscess. A multicenter study and review of the literature. Am J Surg 154: 27–34
Ng KK, Lee TY, Wan YL, Tan CF, Lui KW, Cheung YC, Cheng YF (2002) Splenic abscess: diagnosis and management. Hepatogastroenterology 49: 567–571
O'Connor JV, Brown CC, Thomas JK, Williams J, Wallsh E (1998) Thoracic splenosis. Ann Thorac Surg 66: 552–553
Ohtomo K, Fukuda H, Mori K, Minami M, Itai Y, Inoue Y (1992) CT and MR appearance of splenic hamartoma. J Comput Assist Tomogr 16: 425–428
Omarini LP, Frank-Burkhardt SE, Seemayer TA, Mentha G, Terrier F (1995) Niemann-Pick disease type C: nodular splenomegaly. Abdom Imaging 20: 157–160
O'Malley ME, Wood BJ, Boland GW, Mueller PR (1999) Percutaneous imaging-guided biopsy of the spleen. AJR Am J Roentgenol 172: 661–665
Ovnatanian KI (1966) Splenosis of the pericardium. Vestn Khir Im I I Grek 97: 59–62
Pastakia B, Shawker TH, Thaler M, O'Leary T, Pizzo PA (1988) Hepatosplenic candidiasis: wheels within wheels. Radiology 166: 417–421
Pearl GS, Nassar VH (1979) Cystic lymphangioma of the spleen. South Med J 72: 667–669
Poll LW, Koch JA, vom Dahl S, Sabria M, Haussinger D, Modder U (2000) Gaucher disease of the spleen: CT and MR findings. Abdom Imaging 25: 286–289
Premkumar A, Sanders L, Marincola F, Feuerstein I, Concepcion R, Schwartzentruber D (1992) Visceral metastases from melanoma: findings in MR imaging. AJR Am J Roentgenol 158: 293–298
Rabushka LS, Kawashima A, Fishman EK (1994) Imaging of the spleen. CT with supplemental MR examinations. Radiographics 14: 307–332
Radin DR (1991) Disseminated histioplasmosis: abdominal CT findings in 16 patients. AJR Am J Roentgenol 157: 955–958
Radin DR, Baecer LE, Katt EC, Balthazar EJ, Jeffrey RB Jr, Megibow AJ, Ralls PW (1990) Visceral and nodal calcification in patients with AIDS-related pneumocystis carinii infection. AJR Am J Roentgenol 154: 27–31
Ramani M, Reinhold C, Semelka RC et al. (1997) Splenic hemangiomas and hamartomas: MR imaging characteristics of 28 lesions. Radiology 202: 166–172
Raviglione MC, Snider DE Jr, Kochi A (1995) Global epidemiology of tuberculosis: morbidity and mortality of a worldwide epidemic. J Am Med Assoc 273: 220–226
Rickert CH, Maasjosthusmann U, Probst-Cousin S, August C, Gullotta F (1998) A unique case of cerebral spleen. Am J Surg Pathol 22: 894–896
Robertson F, Leander P, Ekberg O (2001) Radiology of the spleen. Eur Radiol 11: 80–95
Ros PR, Moser RP Jr, Dachman AH, Murari PJ, Olmsted WW (1987) Hemangioma of spleen: radiologic-pathologic correlation in ten cases. Radiology 162: 73–77
Rose V, Izukawa T, Moes CAF (1975) Syndromes of asplenia and polysplenia: a review of 60 cases with special reference to diagnosis and prognosis. Br Heart J 37: 840–852
Roubidoux MA (1997) MR of the kidneys, liver, and spleen in paroxysmal nocturnal hemoglobinuria. Abdom Imag 19: 168–173
Safran D, Welch J, Rezuke W (1991) Inflammatory pseudotumor of the spleen. Arch Surg 126: 904–908

Scott GC, Berman JM, Higgins JL Jr (1997) CT patterns of nodular hepatic and splenic sarcoidosis: a review of literature. J Comput Assist Tomogr 21: 369–372

Semelka RC, Shoenut JP, Greenberg HM, Bow EJ (1992) Detection of acute and treated lesions of hepatosplenic candidiasis: comparison of dynamic contrast-enhanced CT and MR imaging. J Magn Reson Imaging 2: 341–345

Semelka RC, Kelekis NL, Sallah S, Worawattanakul S, Ascher SM (1997) Hepatosplenic fungal disease: diagnostic accuracy and spectrum of appearances on MR imaging. AJR Am J Roentgenol 169: 1311–1316

Siegelman ES, Mitchell DG, Rubin R et al. (1991) Parenchymal versus reticuloendothelial iron overload in the liver: distinction with MR imaging. Radiology 179: 361–366

Siegelman ES, Outwater E, Hanau CA, Ballas SK, Steiner RM, Rao VM, Mitchell DG (1994) Abdominal iron distribution in sickle cell disease: MR findings in transfusion and nontransfusion dependent patients. J Comput Assist Tomogr 18: 63–67

Siegenthaler W (Hrsg) (1988) Differentialdiagnose innerer Krankheiten. Thieme, Stuttgart

Silverman PM, Heaston DK, Korobkin M, Seigler HF (1984) Computed tomography in the detection of abdominal metastases from malignant melanoma. Invest Radiol 19: 309–312

Sinner WN v, Stridbeck H (1992) Hydatid disease of the spleen: ultrasonography, CT and MR imaging. Acta Radiologica 33: 459–461

Sondenaa K, Heikkilä R, Nysted A, Soreide JA, Odegaard H, Pollard ML, Holter J (1993) Diagnosis of brain metastases from a primary hemangiosarcoma of the spleen with magnetic resonance imaging. Cancer 71:138–141

Streuli R, Keiser G (1988) Splenomegalie. In: Siegenthaler W (Hrsg) Differentialdiagnose innerer Krankheiten. Thieme, Stuttgart, Kap. 19

Strijk SP, Boetes C, Bogman MJ, Pauw BE de, Wobbes T (1987) The spleen in Hodgkin disease: diagnostic value of computed tomography. Acta Radiol 28: 139–144

Takayasu K, Moriyama N, Muramatsu Y et al. (1984) Splenic infarction, a complication of transcatheter hepatic arterial embolization for liver malignancies. Radiology 151: 371–375

Tang S, Shimizu T, Kikuchi Y, Shinya S, Kishimoto R, Fujioka Y, Miyasaka K (2000) Color Doppler sonographic findings in splenic hamartoma. J Clin Ultrasound 28: 249–253

Tasar M, Ugurel MS, Kocaoglu M, Saglam M, Somuncu I (2004) Computed tomography-guided percutaneous drainage of splenic abscesses. Clin Imaging 28:44–48

Thanos L, Dailiana T, Papaioannou G, Nikita A, Koutrouvelis H, Kelekis DA (2001) Percutaneous CT-guided drainage of splenic abscess. AJR Am J Roentgenol 179: 629–632

Thoeni RF, Margulis AR (1979) Gastrointestinal tuberculosis. Semin Roentgenol 14: 283–294

Thompson WM, Levy AD, Aguilera NS, Gorospe L, Abbott RM (2005) Angiosarcoma of the spleen: imaging characteristics in 12 patients. Radiology 235: 106–115

Tillmann BN (2005) Atlas der Anatomie. Springer, Berlin Heidelberg Mew ew ork Tokyo

Topal U, Savci G, Sadikoglu MY, Parlak M, Tuncel E (1994) Splenic involvement of tuberculosis: US and CT findings. Eur Radiol 4: 577–579

Urrutia M, Mergo PJ, Ros LH, Torres GM, Ros PR (1996) Cystic masses of the spleen: radiologic-pathologic correleation. Radiographics 16: 107–129

Vilanova JC, Capdevila A, Aldoma J, Delgado E (1994) Splenic epithelioid hemangioma: MR findings. AJR Am J Roentgenol 163: 747–748

Vilanova JC, Barcelo J, Smirniotopoulos JG et al. (2004) Hemangioma from head to toe: MR imaging with pathologic correlation. Radiographics 24: 367–385

Völk M, Danz B (2005) Der Kosovoeinsatz der NATO: Geschichtliche Hintergründe und Eindrücke von der Arbeit im Einsatzlazarett der Bundeswehr aus Sicht eines Radiologen. Radiologe 45:1124–1128

Völk M, Strotzer M (2006) Bildgebende Diagnostik bei Milzerkrankungen. Radiologe 46: 229–244

Völk M, Rogler G, Strotzer M, Lock G, Manke C, Feuerbach S (1999) Post-traumatic pseudocyst of the spleen: sclerotherapy with ethanol. Cardiovasc Intervent Radiol 22: 246–248

Warshauer DM, Molina PL, Mamman SM et al. (1995) Nodular sarcoidosis of the liver and spleen: analysis of 32 cases. Radiology 195: 757–762

Zeebregts CJ, De Bruyne C, Elbers HR, Morshuis WJ (1998) Subcutaneous splenosis: report of a case diagnosed 36 years after splenectoma. Eur J Surg 164: 149–150

Zissin R, Lishner M, Rathaus V (1992) Case report: unusual presentation of splenic hamartoma; computed tomography and ultrasonic findings. Clin Radiol 45: 410–411

Originäre Erkrankungen des Peritoneums 10

J.H. Pullwitt, J. Freyschmidt

In diesem Kapitel werden Erkrankungen des Peritoneums selbst und der in seinen Duplikaturen eingebetteten Gewebe beschrieben. Erkrankungen der intraperitonealen Organe und zugehöriger intraperitonealer Strukturen wie z. B. Ductus choledochus und Ductus cysticus, Urachus und Bänder des inneren weiblichen Genitale sind in anderen Kapiteln dieses Bandes abgehandelt.

Mit den verschiedenen bildgebenden Untersuchungsverfahren konnten und können Informationen über die Peritonealhöhle gewonnen werden. Aufgrund der Möglichkeit der direkten Darstellung, der allenfalls geringen Invasivität und der hierzulande guten Verfügbarkeit werden heute zur radiologischen Abklärung krankhafter peritonealer Prozesse die Sonographie, die CT und die MRT bevorzugt eingesetzt. Diese Verfahren werden deshalb in diesem Kapitel berücksichtigt.

Embryologie, Anatomie und Physiologie des Peritoneums

Das Peritoneum ist eine dünne seröse Haut, die zweischichtig aus der mit Deckzellen bekleideten *Lamina propria serosa* und der tragenden *Tela subserosa* aufgebaut ist. Die Serosa entwickelt sich aus dem Mesothel, die Subserosa aus dem Mesenchym. Unterschieden wird das Peritonaeum parietale vom Peritonaeum viscerale. Das *Peritonaeum parietale* definiert die äußere Begrenzung der Peritonealhöhle, indem es innen die angrenzenden Weichteile (Zwerchfelle, Bauchwand, Retroperitoneum, Subperitoneum, Beckenboden) überzieht. Das *Peritonaeum viscerale* bedeckt die intraperitonealen Organe und bildet band- oder tuchförmige Duplikaturen aus. Dies sind Ligamente, das Mesenterium und Mesokolon, das Omentum minus und Omentum majus. Sie dienen der Fixation der intraperitonealen Organe an den Nachbarkompartimenten sowie untereinander. In diesen Duplikaturen verlaufen Blutgefäße und Nerven. Zudem sind darin das Lymphsystem, duktale Strukturen und Fettgewebe eingebettet.

Mesenterium und *Mesokolon* haften bandförmig dem vorderen Perirenalraum des Retroperitoneums an und sind nicht von diesem getrennt, werden aber aufgrund der Topographie den intraperitonealen Strukturen zugerechnet. Im Gegensatz hierzu zählt der Leistenkanal nicht zur Peritonealhöhle, obwohl das Peritoneum mit dem Processus vaginalis peritonei in diesen hineinreicht.

Die *Peritonealhöhle* ist ein kommunizierendes Spaltensystem, welches im Zusammenhang mit der Flüssigkeitsproduktion der Serosa die gegenseitige Verschieblichkeit intraperitonealer Organe und Gewebe ermöglicht.

Bei weiblichen Individuen steht diese über die innere Tubenöffnung mit der Außenwelt in Verbindung.

Die Peritonealhöhle ist ursprünglich paarig angelegt und wird durch das Mesogastrium getrennt. In der frühen Embryogenese konfluieren die beiden Anteile durch fehlende Mitentwicklung des vorderen unteren Abschnitts (Abb. 10.1). Der hintere untere Anteil wird zu den Mesenterien weiterentwickelt. Aus dem *vorderen oberen Mesogastrium* entwickeln sich u. a. das Lig. falciforme, in seinem Rand das Lig. teres hepatis sowie das Omentum minus. Dieses besteht aus dem Lig. hepatogastricum und dem Lig. hepatoduodenale. Aus dem *hinteren oberen Mesogastrium* entstehen u. a.

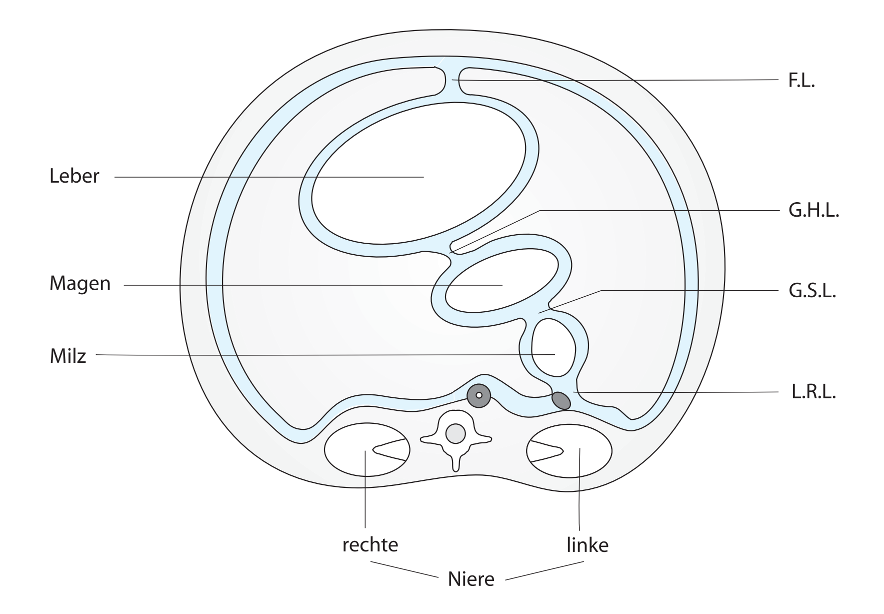


Abb. 10.1. Schemazeichnung einer axialen Schicht des Abdomens eines Embryos in der frühen Phase der Rotation des Magen-Darm-Kanals. 4 der Duplikaturen des Peritonaeum viscerale des Oberbauchs sind abgebildet. Während das splenorenale Ligament (*L.R.L.*) weitgehend mit dem Retroperitoneum verschmilzt, persistieren die übrigen 3 dargestellten Duplikaturen üblicherweise. Das Lig. falciforme hepatis (*F.L.*) bildet eine Barriere zwischen dem rechten und linken subphrenischen Raum. Das Lig. hepatogastricum (*G.H.L.*) ist Teil des Omentum minus. Das Lig. gastrolienale (*G.S.L.*) wird Teil der Begrenzung der Bursa omentalis

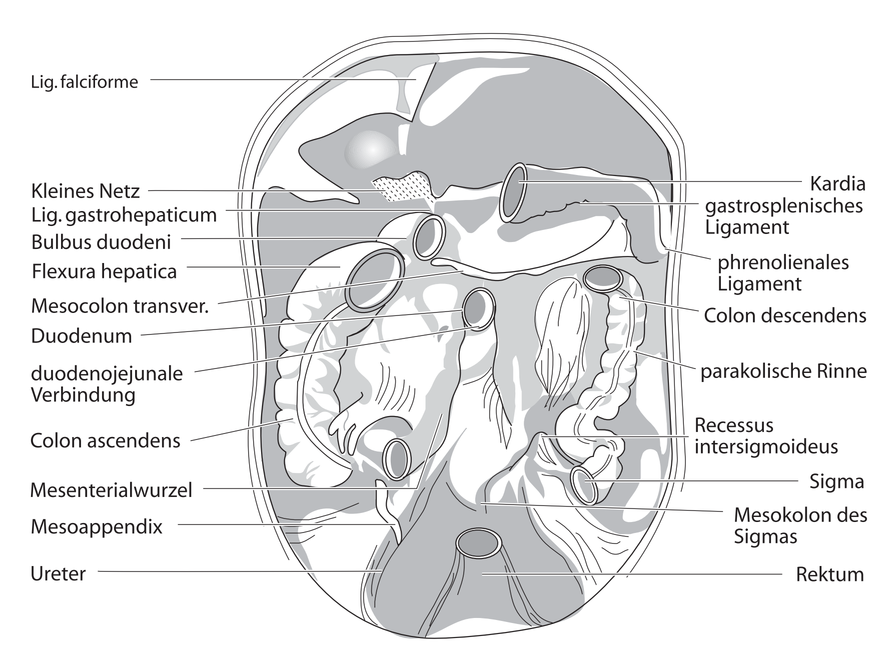


Abb. 10.2. Schemazeichnung der Peritonealhöhle eines Erwachsenen. Die intraperitonealen Anteile des Magen-Darm-Trakts (Magen, Dünndarm bis auf proximale Anteile des Duodenum, Colon transversum und sigmoideum) wurden entfernt. Die Appendix vermiformis samt Meso liegt zumeist auch intraperitoneal, wurde in der Schemazeichnung allerdings belassen

das Lig. gastrocolicum, das Lig. gastrolienale, das Lig. phrenicolienale sowie das Omentum majus.

Die Umformung geht mit der Rotation des Magen-Darm-Kanals einher, in dessen Folge neben dem Pankreas auch Pars II bis IV des Duodenums, das Zökum und Colon ascendens sowie das Colon descendens üblicherweise ihre sekundär retroperitoneale Lage erreichen. Durch breitflächiges Konfluieren mit dem Retroperitoneum erlangen auch das Mesocolon ascendens und das Mesocolon descendens eine sekundär retroperitoneale Lage. Intraperitoneal liegen der Magen, Pars I des Duodenums, Jejunum, Ileum, Colon transversum und Colon sigmoideum einschließlich ihrer Mesenterien. Auch die Appendix vermiformis liegt zumeist intraperitoneal und hat ein eigenes freies Meso. Das Rektum liegt subperitoneal (Abb. 10.2).

Die oben beschriebenen Peritonealduplikaturen bilden einerseits Barrieren in der kommunizierenden Peritonealhöhle, andererseits stellen sie Brücken zwischen den verbundenen Organen dar. Sie präformieren damit mögliche Ausbreitungswege von pathologischen Prozessen mit oft charakteristischem radiologischen Muster.

Die von der Serosa produzierte Flüssigkeit unterliegt einem intraperitonealen Fluss, der hauptsächlich durch die Topik der Peritonealhöhle, die Schwerkraft sowie die Pumpwirkung der Atemexkursionen bestimmt wird. Die Rückresorption erfolgt im Wesentlichen im Bereich der Zwerchfelle und des Omentum majus. Ist die Relation zwischen Flüssigkeitsproduktion und Resorption zugunsten der Produktion verschoben, resultiert Aszites. Neben der serösen Funktion besitzt das Peritoneum durch die Potenz der Trans- und Exsudation wichtige Eigenschaften zur Infektabwehr und Defektdeckung.

Normale Schnittbildanatomie und ihre Varianten
Das Peritoneum ist aufgrund seiner geringen Dicke beim Gesunden im Gegensatz zu vielen retroperitonealen Faszien weder computer- noch magnetresonanztomographisch direkt darstellbar. Die peritonealen Duplikaturen sind anhand der eingelagerten Gewebe zu lokalisieren, wobei insbesondere Blutgefäße als Leitstrukturen dienen. Ihre Grenzen sind jedoch nicht zu definieren. Sonographisch ist das Peritoneum durch Grenzschichtreflexe anliegender Peritonealblätter sowie die gegenseitige Verschieblichkeit lokalisierbar. Durch pathologische Prozesse, insbesondere durch Aszites oder durch die invasive CT-Peritoneographie, ist die ursprünglich spaltförmige Peritonealhöhle flüssigkeitsgefüllt erweitert und die intraperitonealen Strukturen sind voneinander differenzierbar.

Peritoneale Verdickungen erlauben ab einer Breite von 1–2 mm eine direkte Darstellung.

Die Ausbildung der intraperitonealen Gewebe unterliegt wie z. B. auch die Form des Magens oder die Länge einzelner Darmabschnitte einer großen Variationsbreite (Abb. 10.3).

Anomalien und Varianten der Peritonealhöhle treten häufig im Zusammenhang mit *Rotationsfehlern* des Magen-Darm-Kanals auf. So ist der Situs inversus oder die Malrotation mit Duodenalatresie anhand der veränderten Darmstrukturen unschwer radiologisch darstellbar. Auch weniger ausgeprägte Rotations- und damit assoziierte Peritonealanomalien sind durch die Topographie der Darmabschnitte sowie der als Leitstrukturen dienenden Blutgefäße erkennbar. Liegt im axialen Querschnitt die V. mesenterica superior links der A. mesenterica superior, gilt dies als Zeichen einer Malrotation (Abb. 10.4 a–c).

Varianten der Lateralisierung und Retroperitonealisierung von Colon ascendens und descendens und damit der entsprechenden Mesenterien sind gleichfalls erkennbar. Das Extrem stellt das persistierende Mesocolon commune dar. Eine intraperitoneale Lage

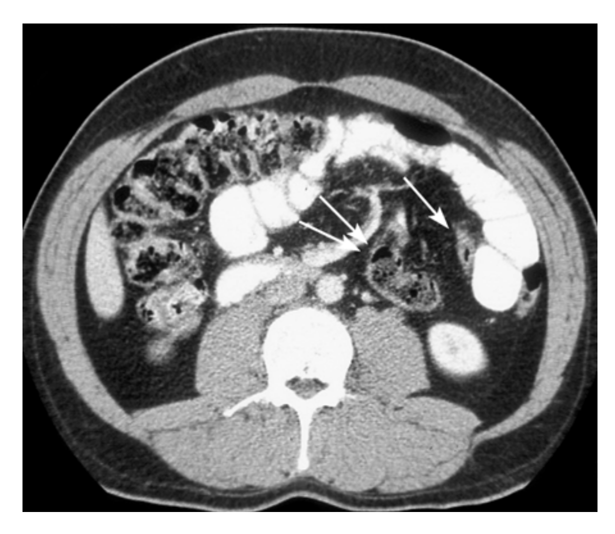


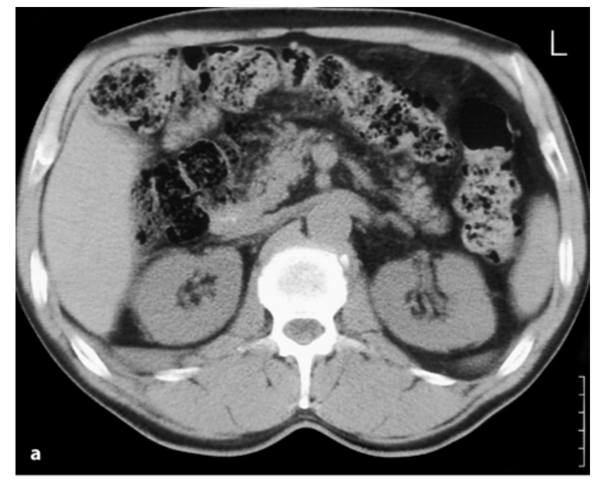
Abb. 10.3. Zufallsbefund. Variante eines Sigma elongatum, kein Relaxanzienabusus. Proximaler (*Pfeil*) und distaler (*Doppelpfeil*) Anteil des Colon sigmoideum sind im axialen Querschnitt in Höhe des Duodenums abgebildet, der obere Sigmapol liegt in Höhe des Magens (nicht gezeigt). Eine innere Hernie besteht nicht

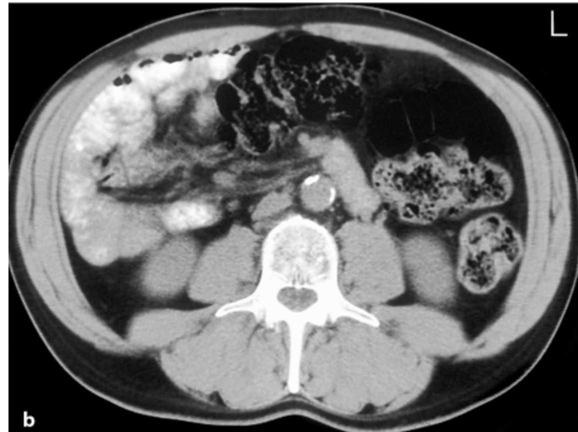
des Zökums ist mitunter anhand der atypischen Topographie, sicherer aber durch die Lagevariabilität erkennbar, die klinisch als Coecum mobile imponieren kann. Die Appendix vermiformis liegt in etwa 18% retroperitoneal. Dies ist durch eine retrozökale Position jedoch nicht bewiesen, wenn man berücksichtigt, dass ein intraperitonealer Recessus retrocoecalis als Variante vorkommen kann. Eine verlässliche Positionsanalyse für die retrozökale Appendix vermiformis ist beim Gesunden also nicht möglich.

Weitere Varianten betreffen *Fixationsanomalien*. Häufig ist die Fehlanheftung der rechten Kolonflexur mit konsekutiver Interposition des Kolon zwischen Leber und Bauchwand im Sinne eines Chilaiditi-Syndroms. Milzanomalien wie Asplenie oder Hypersplenie sind konsekutiv mit Fixationsanomalien behaftet und häufigster Grund für einen gastralen Volvulus. Eine inkomplette Fixation der Milz selbst kann zur Wandermilz führen.

Über die schwerkraftabhängigen Lageveränderungen der peritonealen Gewebe bei Wechsel der Körperhaltung oder auch bei unterschiedlicher Zwerchfellposition ist in der Literatur relativ wenig bekannt. Als Beispiel seien das *Lig.-arcuatum-mediale-Syndrom* mit Einengung von Truncus coeliacus oder die Duodenalkompression durch das *arteriomesenteriale Syndrom* an der „Schnittstelle“ zwischen Retroperitoneum und Mesenterium genannt.

Enterale Duplikaturen (Abb. 10.5) sind zwangsläufig mit peritonealen Anomalien vergesellschaftet. Die radiologische Symptomatik wird allerdings von den zusätzlichen Darmstrukturen dominiert.





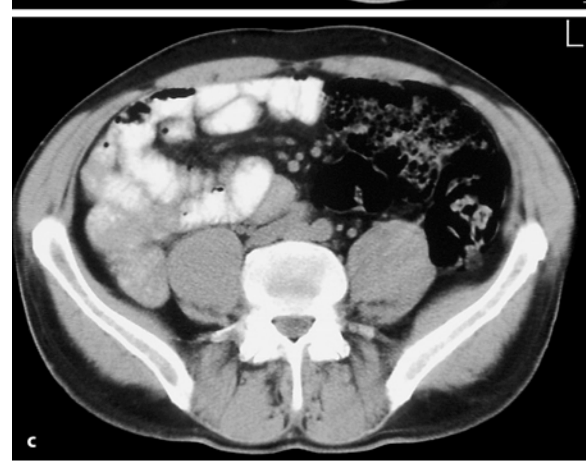


Abb. 10.4 a–c. Malrotation. **b, c** Die Dünndarmschlingen sind fast ausschließlich im rechten Hemiabdomen lokalisiert. **a** Es besteht ein eben angedeutetes V.-mesenterica-superior-Zeichen (die Vene liegt vor der Arterie, aber nicht komplett links davon). Differenzialdiagnostisch wäre ein Coecum mobile mit freiem Mesocolon ascendens oder auch eine sehr große rechts paraduodenale Hernie zu erwägen. Das Fehlen der Pars horizontalis des Duodenums in typischer Lokalisation beweist jedoch die Malrotation (**a, b**)

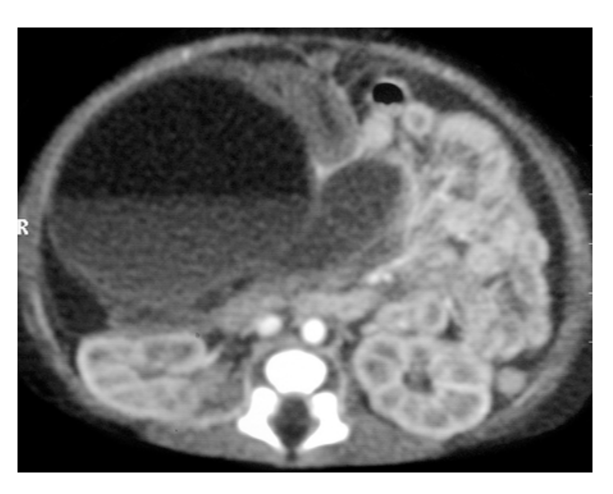


Abb. 10.5. Duplikationszyste mit Volvulus und konsekutiver Nekrose. Axialer CT-Scan eines einen Tag alten Säuglings. Große zystoide Struktur im rechten Mittelbauch mit 2–4 mm breiter Berandung und intraluminaler Spiegelbildung flüssiger Phasen. Angrenzend Darmstrukturen, ebenfalls ohne Kontrastmittelaufnahme. Nachweis von Aszites. Die zur Dünndarmduplikatur gehörigen akzessorischen Peritonealduplikaturen sind kaum auszumachen und für die Bildinterpretation nebensächlich (Anmerkung: verrauschter Bildcharakter durch minimale Dosis und starke Vergrößerung). Bei zunächst durchgeführter Sonographie konnte die Diagnose nicht gestellt werden

Anomalien des großen Netzes wie z. B. das Omentum bipartitum sind ebenfalls selten und beim Gesunden nicht verlässlich darstellbar.

Im fortgeschrittenen Alter sind Lockerungen und Elongationen der Peritonealanheftungen häufig und führen mitunter zu kuriosen peritonealen topographischen Situationen.

Literatur

Chawla S, Boal DKB, Dillon PW, Grenko RT (2003) Splenic torsion. Radiographics 23: 305–308

Fulcher AS, Turner MA (2002) Abdominal manifestations of situs anomalies in adults. Radiographics 22: 1439–1456

Hanbidge AE, Lynch D, Wilson SR (2003) US of the peritoneum. Radiographics 23: 663–685

Horton KM, Fishman EK (2002) Volume-rendered 3D CT of the mesenteric vasculature: normal anatomy, anatomic variants, and pathologic conditions. Radiographics 22: 161–172

Meyers MA, Oliphant M, Berne AS, Feldberg MA (1987) The peritoneal ligaments and mesenteries: pathways of intra-abdominal spread of disease. Radiology 163: 593–604

Okino Y, Kiyosue H, Mori H et al. (2001) Root of the small-bowel mesentery: correlative anatomy and CT features of pathologic conditions. Radiographics 21: 1475–1490

Oliphant M, Berne AS, Meyers MA (1996) The subperitoneal space of the abdomen and pelvis: planes of continuity. AJR Am J Roentgenol 167: 1433–1439

Schuler A, Dirks K, Claussnitzer R, Blank W, Braun B (1998) Das Ligamentum arcuatum-Syndrom: Farbdopplersonographische Diagnose bei unklaren Abdominalbechwerden junger Patienten. Ultraschall Med 19: 157–163

10.1 Entzündliche Erkrankungen

Entzündliche Veränderungen der Peritonealhöhle gehen mit einer Hyperämie des Peritoneums, mit vermehrter Flüssigkeitsabsonderung mit konsekutiver Aszitesbildung sowie der Trans- und Exsudation entzündungshemmender Stoffe aus der Subserosa einher. Die resultierende Peritonitis kann nach verschiedenen Kriterien eingeteilt werden:

- ätiologisch wird zwischen erregerbedingter und steriler Peritonitis unterschieden,
- im zeitlichen Ablauf zwischen akut, subakut und chronisch,
- pathogenetisch zwischen primärer, sekundärer und tertiärer Peritonitis,
- bei der Ausdehnung zwischen lokaler, regionaler (klinisch unter Berücksichtigung der 4 abdominellen Quadranten und des Beckens) und diffuser Peritonitis differenziert.

Weitere Einteilungen erfolgen nach Art des Aszites (exsudativ, transsudativ, chylös, sanguilent) oder der auslösenden Noxe (biliär, pankreatogen).

10.1.1 Bakterielle Peritonitis

Definition Bei der bakteriellen Peritonitis handelt es sich um eine durch Bakterien hervorgerufene Entzündung des Peritoneums.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen
Der Erreger kann hämatogen, lymphogen, per continuitatem bei Perforation, Mikroperforation oder Durchwanderung und bei Frauen aszendierend das Peritoneum und damit die Peritonealhöhle erreichen. Je nach Lokalisation und Art der Erstbesiedelung kann die Immunabwehr eine lokale Eingrenzung der Entzündung erzielen, wobei die barrierebildenden peritonealen Duplikaturen eine wichtige Rolle spielen. Bei lokalisierten Prozessen lässt die Topographie zumeist Rückschlüsse auf Ursprungsort und Ursache der Peritonitis zu.

Gelingt keine Eingrenzung der Entzündung, breitet diese sich per continuitatem bzw. mit dem intraperitonealen Flüssigkeitsstrom in der Peritonealhöhle zur diffusen Peritonitis aus. Dabei stellen die Recessus in Abhängigkeit ihrer topographischen Lage Prädilektionsstellen für die Keimansammlung und damit die Ausbildung von Empyemen bzw. Abszessen dar. Am häufigsten finden sich umschriebene Eiteransammlungen im rechten subhepatischen Raum (Morison-Pouch), in der Parazökalregion und der parakolischen Rinne im rechten Unterbauch, am Mesocolon sigmoideum im linken Unterbauch sowie im Becken, da diese Lokalisationen sowohl in aufrechter als auch in liegender Position abhängige Kompartimente darstellen.

Klinische Symptomatik
Neben perforierenden Verletzungen des Magen-Darm-Trakts sind postoperative Komplikationen (z. B. Nahtinsuffizienzen) häufig ursächlich für eine Peritonitis. Während eine perforierende Appendizitis mit perikolitischem Abszess heute eine relativ gute Prognose hat, weisen diffuse bakterielle Peritonitiden insbesondere im Rahmen einer nekrotisierenden Pankreatitis oder eines Mesenterialinfarkts trotz aggressiver chirurgischer Therapie weiterhin eine hohe Mortalität auf. Holzheimer u. Gathof (2003) berichten in einer Arbeit über 145 Patienten mit diffuser Peritonitis, die mit geplanter Relaparotomie behandelt wurden, von einer Gesamtmortalität von 29,7 %. In einer etwas älteren Arbeit wird von Reith (1997) für Patienten mit sekundärer Peritonitis eine Mortalität von 50–80 % genannt. Pathophysiologisch spielen dabei die Endotoxine mit oftmals resultierendem Multiorganversagen eine entscheidende Rolle.

Merke ! Der Schweregrad der Peritonitis und der resultierenden Sepsis korreliert nicht zwangsläufig mit dem radiologischen peritonealen Befund oder der Aszitesmenge.

Die Peritonitis geht mit einer umschriebenen oder diffusen Schmerzsymptomatik einher. Es besteht meist das Bild eines akuten Abdomens mit Abwehrspannung, Loslassschmerz und bretthartem Bauch mit Ausbildung eines paralytischen Ileus. Die Entzündungsparameter sind meist deutlich erhöht. Eine sofortige chirurgische Intervention ist regelhaft erforderlich.

Radiologische Symptomatik
Projektionsradiographisch lässt sich weder eine umschriebene noch eine diffuse Peritonitis verlässlich darstellen. Indirekte Zeichen der Peritonitis werden im einleitenden Kapitel über das akute Abdomen beschrieben. In der CT stellt sich der *Aszites* als umschriebene oder disseminierte flüssigkeitsäquivalente Formation mit Dichtewerten um 10–20 HE dar. Fibrinbeimengungen mit Septenbildung können das uniforme Aszitesbild verändern. Sie sind allerdings mit Ultraschall sicherer und vor allem häufiger darstellbar. Infolge peritonealer Hyperämie imponieren die Peritonealblätter verdickt. Das intraperitoneale Fettgewebe ist computertomographisch diffus verdichtet, zusätzlich finden sich darin weichteildichte streifenförmige oder retikuläre Verschat-

Abb. 10.6. Regionale Peritonitis. Axialer CT-Scan des Oberbauchs nach oraler und rektaler Kontrastmittelapplikation, bewegungsunscharf, bei einer 85-jährigen fieberfreien Patientin mit heftigen Oberbauchschmerzen seit 24 Stunden. Laborchemisch fand sich keine Entzündungkonstellation. Der sonographische Befund war nicht weiterführend. Es besteht eine irregulär konfigurierte Flüssigkeitsansammlung ohne kontrastmittelaufnehmenden Randsaum retrogastral in der Bursa omentalis mit kleinem Gaseinschluss (*Pfeil*). Die dorsale Magenwand imponiert bei suboptimaler Magendistension gering verdickt. Operativ wurde die Diagnose einer regionalen Peritonitis mit „unreifem Abszess" (genauer: überwiegend Empyem) nach Magenperforation bestätigt

Abb. 10.7. Diffuse Peritonitis mit feinen intraperitonealen mesenterialen Lufteinschlüssen bei Zustand nach Cholezystektomie 5 Tage zuvor. Die Lufteinschlüsse (*Pfeile*) können nicht von der Drainage kommen, da sie sich inmitten der mesenterialen Strukturen befinden. Andernfalls wären sie nach ventral „aufgestiegen". Operative Bestätigung einer Dünndarmperforation bei fixierter Hernie im Bereich der Fußpunktanastomose nach Magenresektion 12 Jahre vorher. Nebenbefundlich extraperitoneales Bauchdeckenhämatom (*Stern*)

Abb. 10.8 a, b. Abszess im Omentum majus. Notfalluntersuchung eines Patienten mit heftigem Abdominalschmerz. Sonographisch war ambulant der Verdacht auf eine Aortenaneurysmaruptur geäußert worden. **a** In der CT-Darstellung eines 2,5 cm großen Tumors mit weichteiläquivalenten Dichtewerten im Omentum majus mit haloartiger Dichteanhebung des angrenzenden Fettgewebes und verdickt imponierendem benachbarten ventralen Peritonaeum parietale (*Pfeile*). **b** In der kontrastmittelgestützten Studie (arterielle Phase) angedeutetes randständiges Enhancement sowie Abbildung eines infrarenalen Aortenaneurysmas ohne Hinweis auf Akuität. Operative Bestätigung eines Abszesses im Omentum majus (Streptococcus viridans) mit lokaler Peritonitis. Das weiter distal über 5 cm durchmessende asymptomatische Aortenaneurysma wurde elektiv zweizeitig erfolgreich operiert

tungen. *Lufteinschlüsse*, sofern sie nicht iatrogen erklärt sind, gelten als beweisend für eine Perforation oder Besiedelung mit gasbildenden Bakterien (Abb. 10.6, Abb. 10.7). *Abszesse* und *Empyeme* stellen sich durch lokalisierte Flüssigkeitsansammlungen unterschiedlicher Dichte mit dickem Randsaum mit Weichteilcharakter dar, in der CT praktisch stets Kontrastmittel aufnehmend (Abb. 10.8 a, b, Abb. 10.9 a, b).

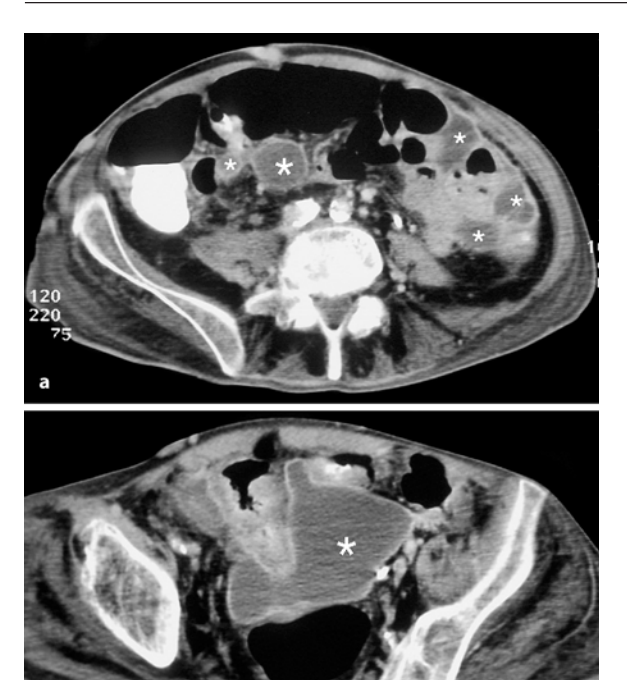


Abb. 10.9 a, b. Typisches Randenhancement von größeren intraperitonealen Abszessen bzw. Empyemen (*Sterne*). Beachte in **b** die typische kaudale Lokalisation am Mesocolon sigmoideum

Eine Differenzierungsmöglichkeit hinsichtlich des Erregers besteht in der Regel nicht. Einen Sonderfall stellt die peritoneale Tuberkulose dar, deren radiologisches Leitsymptom „zentral hypodenser Lymphknoten“ (einschmelzend bzw. verkäsend) neben Aszites und zumeist Zeichen einer Enterokolitis den Erreger vermuten lassen (Abb. 10.10 a, b).

Differenzialdiagnose

In vielen Fällen ist die Diagnose einer bakteriellen Peritonitis unter Berücksichtigung der klinischen Symptome eindeutig zu stellen, da oftmals auch die zugrunde liegende Hohlorganerkrankung radiologisch darstellbar ist.

CT-morphologisch allein ist die Differenzierung einer bakteriellen Peritonitis gegenüber Erkrankungen mit Aszites anderweitiger Genese in vielen Fällen nicht möglich. Diese Problematik stellt sich gerade bei Patienten mit Aszites bei Leberzirrhose und dem Verdacht einer spontanen bakteriellen Peritonitis. Auch die Abgrenzung abgeklebter, steriler Flüssigkeitsverhalte von Empyemen oder Abszessen ist gerade nach Laparotomie bildgebend nicht möglich (Abb. 10.11 a–c). Die gelegentlich schwierige Unterscheidung zwischen Abszess und Empyem ist ohne praktische Relevanz.

Abb. 10.10 a, b. Tuberkulöse Peritonitis (und Enterokolitis) mit den klassischen Ringstrukturen im Bereich der mesenterialen Lymphknoten (*Pfeile*), die durch Verkäsung in den entsprechenden Lymphknoten bedingt sind

Die Differenzialdiagnose der peritonealen Tuberkulose umfasst besonders die Amyloidose, den Morbus Whipple sowie lymphogen metastasierte, solide Karzinome mit zentral hypodensen Lymphknoten (vgl. Abb. 10.10 a, b). Dabei ist zu berücksichtigen, dass zum Zeitpunkt der Diagnose einer Peritonealtuberkulose in der Mehrzahl der Fälle keine miliare Lungentuberkulose nachzuweisen ist.

Multiple weitere Mikroorganismen (Viren, Pilze u. a.) können ebenfalls eine erregerbedingte Peritonitis hervorrufen. Die Differenzierung von den häufigeren bakteriellen Peritonitiden gelingt nur mikrobiologisch und/oder histologisch.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Bei Verdacht auf bakterielle Peritonitis und klinisch erforderlicher bildgebender Untersuchung ist diese als Notfall unverzüglich durchzuführen. Die Modalität ist für den Einzelfall festzulegen, orientiert an den

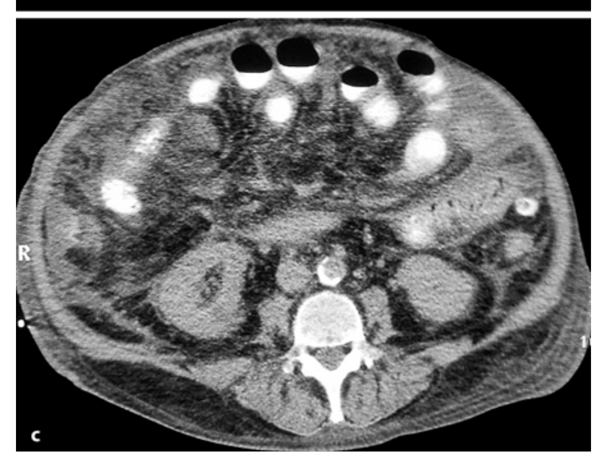


Abb. 10.11 a–c. Diffuser peritonealer Prozess (Aszites bei Leberzirrhose?/bakterielle Peritonitis?). Der ältere Patient hat eine bekannte Leberzirrhose und wurde eine Woche zuvor wegen eines Karzinoms am Sigma operativ behandelt. Mit der CT ist eine verbindliche Unterscheidung zwischen umschriebenem Aszites und eitrigem Exsudat nicht möglich, deshalb lässt sich die Frage nur durch eine Punktion (**a**) klären. Im vorliegenden Fall lag eine seröse Peritonitis vor

klinischen Fragen sowie der Patientenkonstitution. Für die häufig nach Laparotomie gewählte CT ist je nach Dringlichkeit und Fragestellung eine Kontrastierung des Magen-Darm-Trakts günstig, ggf. auch rektal. Die Entscheidung zur Verwendung intravenöser Kontrastmittel bei (beginnender) Sepsis ist aufgrund der möglichen zusätzlichen Nierenbelastung besonders kritisch zu treffen.

Merke ! Auch bei fehlenden typischen Zeichen einer bakteriellen Peritonitis ist diese nicht auszuschließen. Im Zweifelsfall ist die invasive Abklärung dringlich erforderlich.

10.1.2 Sterile Peritonitis

Definition Unter steriler Peritonitis versteht man eine nicht durch Mikroorganismen hervorgerufene Entzündung des Peritoneums.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Die peritoneale Reizung erfolgt chemisch, physikalisch oder autoimmun vermittelt. Häufig ist Pankreassekret im Rahmen einer nekrotisierenden Pankreatitis das auslösende Agens. Auch andere Körperflüssigkeiten wie Galle oder Urin, die durch perforierende Verletzungen in die Peritonealhöhle gelangen, lösen Peritonitiden aus. Nicht selten ist die Ursache iatrogen, etwa nach Leberpunktion oder instrumenteller Harnblasenperforation. Neben strahlentherapeutischen Behandlungen sind Gefäßalterationen im Rahmen einer Vaskulitis oder auch das Mittelmeerfieber weitere Ursachen für eine sterile Peritonitis.

Eine Sonderform stellt die *sklerosierende Peritonitis* dar, die in Assoziation mit chronisch-ambulanter Peritonealdialyse (CAPD; bis zu etwa 4%), einem luteinisierenden Thekom des Ovars oder im Rahmen einer Mekoneumperitonitis beobachtet wird. Patienten unter CAPD entwickeln selten auch allergische Peritonitiden als Reaktion auf Dialysat oder Katheter.

Die sklerosierende Mesenteritis wird unter den tumorähnlichen Erkrankungen in diesem Kapitel abgehandelt.

Klinische Symptomatik

Sterile Peritonitiden sind wie die erregerbedingten sehr schmerzhaft, können ebenfalls zur Ausbildung eines paralytischen Ileus führen und klinisch als akutes Abdomen imponieren. Morbidität und Mortalität sind gegenüber den erregerbedingten Peritonitiden deutlich geringer. Mischformen kommen vor, z. B. bei bakterieller Cholezystitis mit Perforation.

Primär sterile Peritonitiden können auch sekundär superinfiziert werden. Dies wird einerseits dadurch begünstigt, dass durch Aszites die Granulozyten- und Makrophagenfunktion gehemmt ist und schlechtere Bedingungen zur Einkapselung von Keimen bestehen. Andererseits stellt blut- oder eiweißreicher Aszites ein gutes Nährmedium für Keime dar.

Radiologische Symptomatik
Leitsymptome sind der Aszites sowie die verdickten Peritonealblätter bei der akuten diffusen Form. Oftmals findet sich auch ein umschriebener Flüssigkeitsverhalt, beispielsweise bei galliger Peritonitis nach Leberpunktion oder -operation. Die pankreatogene Peritonitis ist anhand der typischen Kriterien der zugrunde liegenden meist nekrotisierenden Pankreatitis zu diagnostizieren. Hierbei kommt es im Verlauf oft zur Ausbildung von dickwandigen pankreatitischen Pseudozysten.

Differenzialdiagnose
Eine verlässliche bildmorphologische Unterscheidung der sterilen Peritonitis gegenüber einer erregerbedingten oder superinfizierten Peritonitis ist nicht möglich.

10.1.3 Folgen entzündlicher Peritonealerkrankungen – Peritonitis adhaesiva, Verwachsungsbauch

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen
Sowohl erregerbedingte als auch sterile Peritonitiden können zu narbigen, keloidalen Veränderungen des Peritoneums führen. Unproblematisch sind einfache peritoneale Verdickungen durch narbiges Gewebe. Problematischer sind neue narbengewebige Verbindungen zwischen Peritonaeum parietale und viscerale oder zwischen 2 Regionen des üblicherweise beweglicheren Peritonaeum viscerale. Diese narbigen Brücken sind entweder strangförmig als Bride oder flächig als Adhäsion ausgebildet und kommen häufig multipel vor.

CAVE ! Durch *Adhäsionen* wird insbesondere die Motilität des Magen-Darm-Trakts beeinträchtigt. Die ständige mechanische Beanspruchung dieser Verklebungen durch die Peristaltik kann zu fortlaufend neuen Einrissen des Peritoneums und chronischen Schmerzen führen.

Briden bergen insbesondere die Gefahr einer Einklemmung intraperitonealer Gewebe mit Ausbildung eines mechanischen obstruierenden oder strangulierenden Ileus.

Abb. 10.12 a–c. Typische CT-Serie eines so genannten Verwachsungsbauches. Zwischen **a** (10/02) und **b** (05/03) sowie **c** (12/03) keine Lageänderung der mit Gastrografin kontrastierten Dünndarmschlingen, was normalerweise zwischen 2 um etwa 10 min versetzten CT-Serien nicht vorkommt. Man beachte die zunehmende Wandverdickung in **b** und **c**. Patientin mit Zustand nach Operation und Nachbestrahlung eines Zervixkarzinoms

Klinische Symptomatik
Die klinische Symptomatologie ist breit gefächert und reicht von mäßigen Beschwerden z. B. nach reichhaltigen Mahlzeiten bis zu chronischen Subileusbildern oder gar einem akuten mechanischen Ileus.

Radiologische Symptomatik

Bei der chronischen Form ist sonographisch je nach Schweregrad eine disharmonische, irreguläre Peristaltik nachweisbar, gelegentlich auch geringer Aszites. Meist finden sich umschriebene diskrete Peritonealverdickungen. In MRT und CT ist häufig kein eindeutiger Befund feststellbar. Als indirekte Zeichen für Adhäsionen können Lumenschwankungen des Dünndarms oder eine diskontinuierliche orale Kontrastierung des Magen-Darm-Trakts erkennbar sein. Relativ typisch sind konstant gruppierte Dünndarmschlingen (Abb. 10.12 a–c). Briden sind nicht direkt darstellbar. In Funktionsuntersuchungen sind auch mittels MRT Adhäsionen durch die fehlende Verschieblichkeit zu diagnostizieren.

Differenzialdiagnose

Neben akuten Peritonitiden stellt die beetartige Peritonealkarzinose die wichtigste Differenzialdiagnose dar. Radiologisch ist diese Differenzialdiagnose meist nicht sicher zu lösen.

Literatur

Adam U, Ledwon D, Hopt UT (1997) Etappenlavage als Grundlage der Therapie bei diffuser Peritonitis. Langenbecks Arch Chir 382: 18–21

Cochran ST, Do HM, Ronaghi A, Nissenson AR, Kadell BM (1997) Complications of peritoneal dialysis: evaluation with CT peritoneography. Radiographics 17: 869–878

Hamrick-Turner JE, Chiechi MV, Abbitt PL, Ros PR (1992) Neoplastic and inflammatory processess of the peritoneum, omentum, and mesentery: diagnosis with CT. Radiographics 12: 1051–1068

Holzheimer RG, Gathof B (2003) Re-operation for complicated secondary peritonitis – how to identify patients at risk for persistent sepsis. Eur J Med Res 8: 125–134

Klempa I (2002) Zeitgemäße Therapie der komplizierten Appendizitis. Chirurg 73: 799–804

Mindelzun RE, Jeffrey RB, Lane MJ, Silverman PM (1996) The misty mesentery on CT: differential diagnosis. AJR Am J Roentgenol 167:61–65

Reginella RF, Sumkin JH (1996) Sclerosing peritonitis associated with luteinized thecomas. AJR Am J Roentgenol 167: 512–513

Reith HB (1997) Peritonitistherapie heute. Chirurgisches Management und adjuvante Therapiestrategien. Langenbecks Arch Chir 382: 14–17

10.2 Nekrose

Zahlreiche entzündliche oder tumoröse Prozesse gehen mit umschriebenen Nekrosen intraperitonealen Gewebes einher. Als typische Beispiele seien Abszesse, Gewebenekrosen bei schwerer Pankreatitis oder nekrotisch zerfallende Tumoren genannt. Die Nekrosen stellen also lediglich ein Begleitphänomen dar.

Von diesen sind die im Folgenden dargestellten *fokalen peritonealen Fettgewebenekrosen* ohne ursächliche Hernie abzugrenzen, bei denen klinisch und therapeutisch die Nekrose selbst im Vordergrund steht.

10.2.1 Segmentaler Infarkt des Omentum majus

Synonyme: primäre (segmentale) Netznekrose, segmentale Nekrose des Omentum majus, idiopathischer Netzinfarkt, fokale intraperitoneale Fettgewebenekrose.

Definition Hierbei handelt es sich um eine segmentale Nekrose des Omentum majus ohne zugrundeliegende anderweitige Erkrankung.

Von einer sekundären Nekrose spricht man, wenn diese postoperativ durch bipolare Netzrotation bei zusätzlicher Netzadhärenz auftritt. Auch eine Netznekrose durch venöse Thrombosen (z. B. im Rahmen einer Rechtsherzinsuffizienz) wird als sekundäre Netznekrose oder sekundärer Netzinfarkt bezeichnet.

Die Unterteilung in primäre und sekundäre Nekrosen erfolgt in der Literatur z. T. uneinheitlich.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Eine unipolare Torsion distaler Netzanteile bedingt eine Verlegung von omentalen Blutgefäßen mit konsekutiver Ischämie und Nekrose. Netzanomalien, Adipositas, stumpfe Traumen und heftige Bewegungen begünstigen die Entstehung primärer segmentaler Infarkte des Omentum. Als weitere Ursache werden spontane venöse Thrombosen diskutiert, die durch atypische omentale Gefäßverläufe begünstigt werden.

Das Krankheitsbild ist relativ selten. Männer werden bis zu 2-mal häufiger betroffen als Frauen. Auch bei Kindern kann eine Netznekrose auftreten.

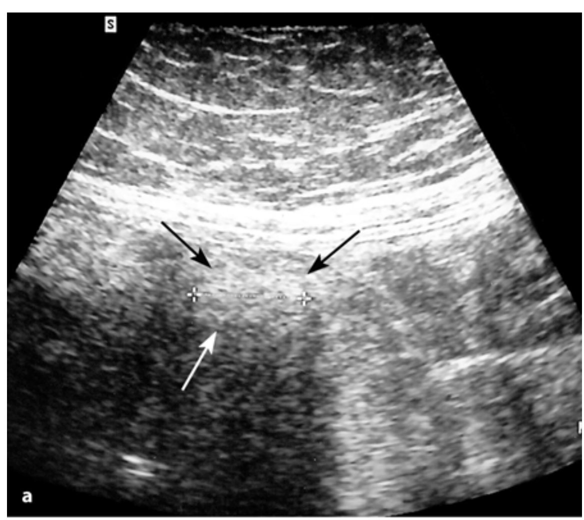
Klinische Symptomatik
Die häufigste Lokalisation ist der rechte Ober- und Mittelbauch. Typischerweise findet sich ein akut einsetzender heftiger Schmerz mit lokaler Peritonitis. Laborchemische Entzündungsparameter sind in der Regel gering erhöht. Dies führt meist zur klinischen Fehldiagnose einer akuten Cholezystitis oder Appendicitis vermiformis. Im natürlichen Verlauf sistieren die Schmerzen nach durchschnittlich 10–14 Tagen.

Radiologische Symptomatik
Sonographisch besteht eine nichtkomprimierbare plattenförmige Auftreibung des betroffenen Netzabschnittes, der breitflächig dem vorderen oder lateralen Peritonaeum parietale anliegt. Die Schallintensität ist gegenüber dem normalen Fettgewebe erhöht, es findet sich häufig ein echoarmer Randsaum (Abb. 10.13 a–c). Computertomographisch stellt sich der Infarkt als umschriebene, inhomogene Verdichtung und Verdickung des Fettgewebes von durchschnittlich 3,5–5 cm dar. Benachbarter Darm (im Allgemeinen das rechte Hemikolon) kann gering imprimiert sein. Die angrenzenden Wandstrukturen können durch Exsudation und Fibrinauflagerungen diskret verdickt imponieren.

Differenzialdiagnose
Die typische, dem Peritonaeum parietale anliegende Fettgewebeverdichtung mit der Konfiguration eines peripheren Netzanteils ist in Zusammenschau mit der typischen klinischen Symptomatik hochcharakteristisch für den segmentalen Netzinfarkt. Extrem seltene Netztumoren oder erregerbedingte entzündliche Veränderungen sind deshalb regelhaft auszuschließen.

Die wichtigste Differenzialdiagnose stellt lokalisationsabhängig die Appendicitis epiploica dar. Die Klärung dieser Differenzialdiagnose besitzt allerdings keine praktische Relevanz. Primärer und sekundärer segmentaler Infarkt sind durch Bildanalyse meistens nicht differenzierbar.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie
Bei entsprechender Klinik ist sonographisch gezielt nach den typischen Zeichen zu suchen, insbesondere nach Hinweisen auf eine Adhärenz. Größere Nekrosen sind mit 3,5 MHz-Sektorschallkopf häufig besser zu detektieren. Bei sonographisch unklarem Befund, z. B. auch infolge zu großer lokaler Schmerzhaftigkeit, kann die CT mit entsprechender Schichtdicke die Diagnose sichern. Hilfreich ist es, das Zentrum der Schmerzlokalisation in entsprechender Atemlage zu markieren oder mit der Tisch- und somit der Bildposition zu korrelieren. Eine Kontrastmittelinjektion ist nicht erforderlich, kann aber besonders bei untypischem Verlauf zentrale Einschmelzungen deutlicher demarkieren.



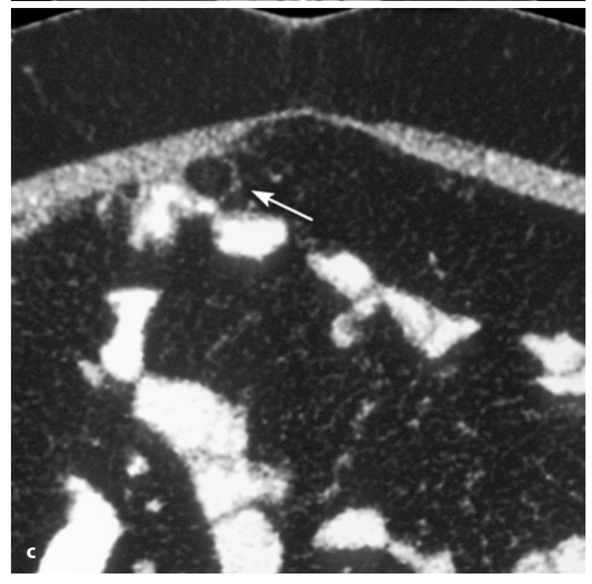


Abb. 10.13 a–c. Kleiner segmentaler Infarkt des Omentum majus. 55 Jahre alte Frau mit umschriebenem hochgradigen Schmerz unterhalb des Nabels rechts paramedian, 8 Stunden nach intensivem Sport. **a** Im Ultraschall findet sich eine umschriebene erhöhte Echogenität (*Pfeile*). **b, c** In der CT stellt sich der Infarkt (*Pfeile*) als umschriebene inhomogene Verdichtung mit Verdickung des Fettgewebes in ringförmiger Konfiguration dar. Die hyperdense Struktur auf der vorderen Bauchhaut (**b**) entspricht dem auf den umschriebenen Schmerzpunkt weisenden Zeigefinger der schmerzgeplagten Patientin

10.2.2 Appendicitis epiploica

Synonyme: primäre Appendicitis epiploica, fokale intraperitoneale Fettgewebenekrose, „primary epiploic appendagitis" (PEA).

Definition Der irreführende Begriff der Appendicitis epiploica bezeichnet eine aseptische Ischämie mit nachfolgender entzündlicher Reaktion und Nekrose einer Appendix epiploica.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Die Pathogenese entspricht dem des primären segmentalen Infarkts des Omentum majus. Eine Torsion der stielförmig oder breitbasig dem Kolon anheftenden Appendix epiploica oder auch eine spontane venöse Thrombose führen zu einer Ischämie mit entzündlicher Reaktion und schließlich Nekrose. Der natürliche Verlauf umfasst eine Exsudation von Fibrin und Leukozyten und mündet in der Ausheilung, die gelegentlich mit einer Autoamputation und frei in der Bauchhöhle liegender kalzifizierter Appendix epiploica einhergehen kann. Die Appendicitis epiploica wird radiologisch häufiger diagnostiziert als der segmentale Netzinfarkt und ist nicht ganz selten. Molla et al. (1998) berichten eine Häufigkeit von 7,1% für Patienten, die unter dem Verdacht einer akuten Sigmadivertikulitis zur radiologischen Abklärung überwiesen wurden. Eigene nicht statistisch ausgewertete Beobachtungen decken sich damit gut. Männer sind häufiger betroffen als Frauen; auch bei Kindern kommt dieses Krankheitsbild vor.

Klinische Symptomatik

Wie für die segmentale Netznekrose ist ein plötzlich auftretender heftiger, streng umschriebener und vom Patienten genau lokalisierbarer Schmerz charakteristisch, der durch Bewegung (Überstrecken, tiefes Atmen) verstärkt wird. Oft ist eine körperliche Anstrengung (Heben von Lasten, Sport) dem Einsetzen der Schmerzsymptomatik einige Stunden vorausgegangen. Laborchemisch findet sich oft eine Entzündungskonstellation, auch subfebrile Temperaturen können auftreten. Übelkeit besteht sehr selten, der Stuhlgang ist in der Regel normal.

Die mit Abstand häufigste Lokalisation ist der linke Unterbauch (Sigma). Klinisch wird meist die Verdachtsdiagnose einer Sigmadivertikulitis oder Appendicitis vermiformis gestellt. Bei spontanem Verlauf sistiert die klinische Symptomatik nach 5–7 Tagen.

Radiologische Symptomatik

Sonographisch findet sich eine 1–4 cm messende ovoide echogene Fettgewebeformation mit schmalem hypodensem Saum, die ventral des Kolon lokalisiert ist (Abb. 10.14 a). Sie ist nicht komprimierbar. Durch Adhärenz fehlt in der Mehrzahl der Fälle eine Atemverschieblichkeit gegenüber dem ventrolateralen Peritonaeum parietale, das in mindestens 30% der Fälle umschrieben verdickt ist. Seltener trifft dies auch für die Darmwand zu. Farbdopplersonographisch können nach Hollerweger et al. (2002) in der Peripherie vermehrte Flusssignale ableitbar sein, während sie im Zentrum der Appendix fehlen.

Computertomographisch stellt sich die Appendicitis epiploica durch eine diskrete Dichteanhebung des Fettgewebes in typischer ovoider Form dar, umgeben von einem 1–3 mm schmalen, annähernd weichteildichten streifenförmigen Saum („hyperattenuating ring sign") und einer diffusen angrenzenden Fettgewebeverdichtung (Abb. 10.14 b, c). Streifenförmige Verdichtungen gewinnen meist Kontakt zum Peritonaeum parietale. Häufig beobachtet man auch eine zentrale tubuläre annähernd weichteildichte Struktur, die ein thrombotisches Gefäß mit umgebender Fibrose repräsentiert.

In MRT-Aufnahmen besteht bei T1-gewichteten Sequenzen eine Signalintensitätsminderung, bei T2-gewichteten eine Signalintensitätserhöhung der betroffenen Fettgewebeanteile. Magnetresonanztomographisch ist die Appendicitis epiploica am besten in kontrastmittelverstärkten Sequenzen mit Fettsuppression abgrenzbar (Sirvanci et al. 2002).

Differenzialdiagnose

Klinisch wird meist eine Sigmadivertikulitis vermutet. Radiologisch muss die primäre Appendicitis epiploica von der sekundären im Rahmen einer Divertikulitis oder anderweitigen entzündlichen oder tumorösen Darmerkrankung differenziert werden. Der Befund einer Appendicitis epiploica ist in der Regel hochcharakteristisch, insbesondere bei fehlendem Nachweis von Divertikeln im angrenzenden Kolonabschnitt.

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Wie bei dem segmentalen Netzinfarkt ist bei entsprechender Klinik sonographisch gezielt nach der oft kleinen Fettgewebenekrose zu suchen. Die Echodifferenz gegenüber dem normalen peritonealen Fettgewebe ist oft nur gering. Je nach Patientenkonstitution bietet sich die Verwendung von 5- oder 7,5 MHz-Schallköpfen mit dosierter Kompression des subkutanen Fettgewebes an.

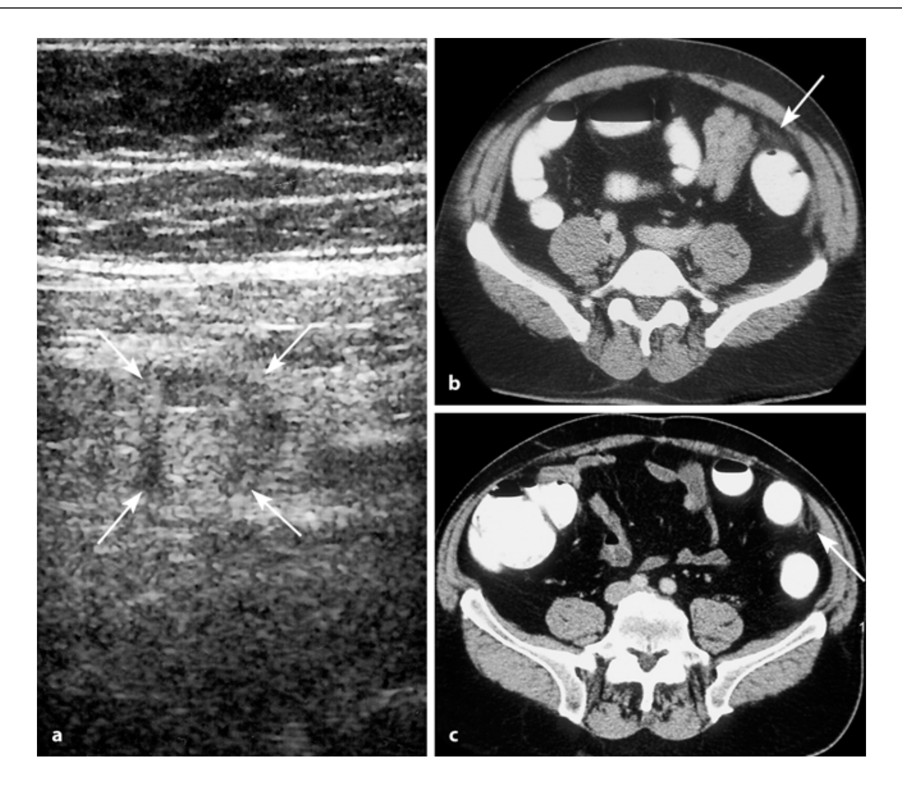


Abb. 10.14 a – c. Bildbeispiele für eine Appendicitis epiploica (so genannte Appendagitis/PEA). In allen Fällen umschriebener Druckschmerz über dem pathologischem Ultraschall- bzw. CT-Befund. **a** Sonographisch umschriebene erhöhte Echogenität mit fehlender Verschieblichkeit gegenüber der Bauchdecke (*Pfeile*). **b, c** (Zwei andere Patienten) Umschriebene Dichteerhöhung des peritonealen Fettgewebes direkt ventral (**b**) bzw. lateral (**c**) des Sigmas (*Pfeile*)

Die CT soll mit entsprechend dünnen Schichten und bei Spiraltechnik mit überlappender Rekonstruktion erfolgen (5 mm Schichtdicke im Maximum zur Abgrenzung gegenüber Partialvolumeneffekten bei geschlängeltem Darmverlauf). Nach eigenen Beobachtungen verbessert die Darmdistension durch rektale Kontrastmittelfüllung oftmals die Abgrenzbarkeit, zudem auch die Sicherheit der Darstellung etwa vorhandener Divertikel. Demgegenüber bringt eine intravenöse Kontrastmittelinjektion keinen relevanten diagnostischen Zugewinn. Eine spezielle Fenstereinstellung, die individuell differiert – mit Zentrum bei 0 oder im niedrigen negativen Bereich und schmaler Fensterbreite – verbessert die Visualisierung. Dies gilt übertragen auch für die MRT.

Merke ! Die Appendicitis epiploica tritt häufiger auf als im Allgemeinen vermutet. Mit entsprechender Untersuchungstechnik ist der hochcharakteristische Befund radiologisch darstellbar. Dadurch können unnötige Laparotomien bei dieser selbstlimitierenden Erkrankung vermieden werden.

Literatur

Ghahremani GG, White EM, Hoff FL, Gore RM, Miller JW, Christ ML (1992) Appendices epiploicae of the colon: radiologic and pathologic features. Radiographics 12: 59–77

Grattan-Smith JD, Blews DE, Brand T (2002) Omental infarction in pediatric patients: sonographic and CT findings. AJR Am J Roentgenol 178: 1537–1539

Hollerweger A, Macheiner P, Hübner E, Rettenbacher T, Gritzmann N (2002) Spontane Nekrose einer Appendix epiploica: Sonographische Zeichen in 28 Fällen. Ultraschall Med 23: 239–244

Molla E, Ripollés T, Martínez MJ, Morote V, Roselló-Sastre E (1998) Primary epiploic appendagitis: US and CT findings. Eur Radiol 8: 435–438

Puylaert JBCM (1992) Right-sided segmental infarction of the omentum: clinical, US, and CT findings. Radiology 185: 169–172

Rao PM, Wittenberg J, Lawrason JN (1997) Primary epiploic appendagitis: evolutionary changes in CT appearance. Radiology 204: 713–717

Rioux M, Langis P (1994) Primary epiploic appendagitis: clinical, US, and CT findings in 14 cases. Radiology 191: 523–526

Sirvanci M, Balci NC, Karaman K, Duran C, Karakas E (2002) Primary epiploic appendagitis: MRI findings. Magn Reson Imaging 20: 137–139

Van Breda Vriesman AC (2003) The hyperattenuating ring sign. Radiology 226: 556–557

Van Breda Vriesman AC, Lohle PNM, Coerkamp EG, Puylaert JBCM (1999) Infarction of omentum and epiploic appendage: diagnosis, epidemiology and natural history. Eur Radiol 9: 1886–1892

Wiesner W, Kaplan V, Bongartz G (2000) Omental infarction associated with right-sided heart failure. Eur Radiol 10: 1130–1132

10.3 Tumoren und tumorähnliche Veränderungen

Während die Peritonealkarzinose und die Beteiligung intraperitonealer Lymphknoten im Rahmen von malignen Lymphomerkrankungen relativ häufig sind, weisen primäre Tumoren des Peritoneums oder der darin eingebetteten Gewebe auch im Vergleich zu primär retroperitonealen Tumoren eine sehr niedrige Prävalenz auf. Die klinische Symptomatik ist in aller Regel uncharakteristisch und setzt auch bei malignen Tumoren häufig erst spät ein. Die folgenden besprochenen Entitäten sind annähernd entsprechend ihrer Häufigkeit aufgeführt.

10.3.1 Peritonealkarzinose

Definition Eine Peritonealkarzinose besteht bei Besiedelung des Peritoneums durch Metastasen anderweitiger Karzinome oder durch direkte Infiltration.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen
Die metastatische Besiedelung des Peritoneums folgt den gleichen Mustern wie sie für die bakterielle Peritonitis in diesem Kapitel beschrieben sind.

Prinzipien der intraperitonealen Ausbreitung lassen sich besonders bei Patientinnen mit Peritonealkarzinose bei Ovarialkarzinomen gut erkennen. Die Serosa sich bewegender Strukturen wie die des

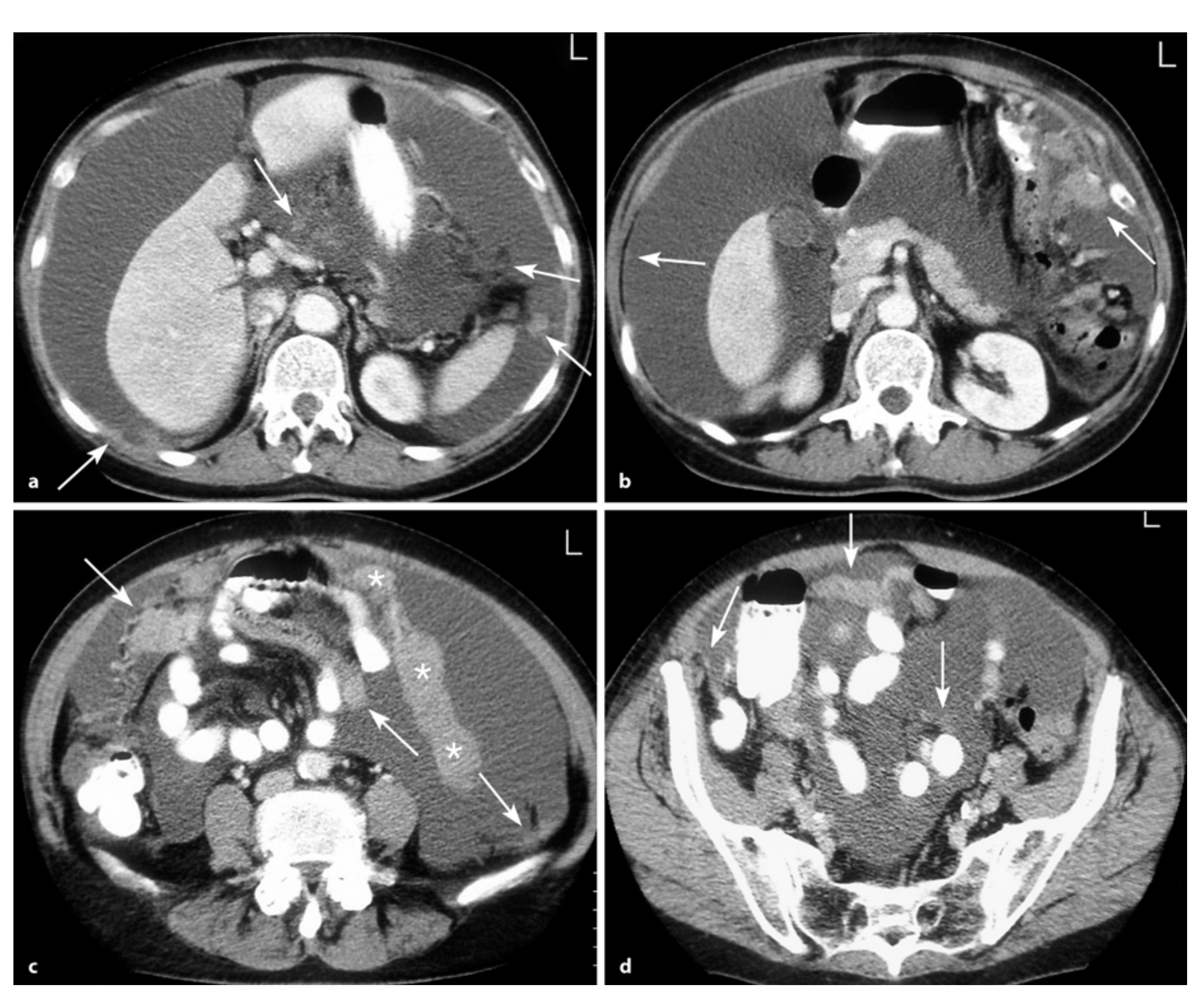


Abb. 10.15 a–d. Peritonealkarzinose bei einer Patientin mit Ovarialkarzinom. Ausgeprägter Aszites in Kombination mit nodulären und flächigen Verdichtungen. Die umschriebenen peritonealen Verdickungen sind mit kleinen *Pfeilen* gekennzeichnet. Die größere Masse in **c** wurde mit *Sternen* gekennzeichnet. Sie entspricht dem, was man als „omental cake“ bezeichnet

Dünndarms und des Mesenteriums wird seltener oder später befallen als ruhende Oberflächen, zumal in abhängiger Lage. Der durch die perilienalen Ligamente vor dem Aszitesstrom „geschützte" linke subphrenische Raum ist seltener betroffen als der rechte, zumal er von diesem durch das Lig. falciforme getrennt ist. Im resorbierenden Omentum majus finden sich oft große Tumoren.

Häufigste Primärtumoren bei Peritonealkarzinose sind Karzinome des Magens, des Kolons und des Ovars neben vielen anderen, insbesondere in fortgeschrittenen Tumorstadien.

Makroskopisch ist die diffuse oder beetartige peritoneale Metastasierung von einer oligo- oder multinodalen Peritonealkarzinose zu unterscheiden.

Bei fortgeschrittenen Mammakarzinomen ist die Peritonealkarzinose durch eine hämatogene Metastasierung häufig. Im klinischen Alltag ist die Peritonealkarzinose als Erstmanifestation einer (Fern-) Metastasierung von vorbekannten Mammakarzinomen nicht ganz selten, auch ohne Nachweis extraabdomineller Metastasen. Klinisch wird in diesen Fällen in der Regel ein intraperitoneales Zweitkarzinom vermutet.

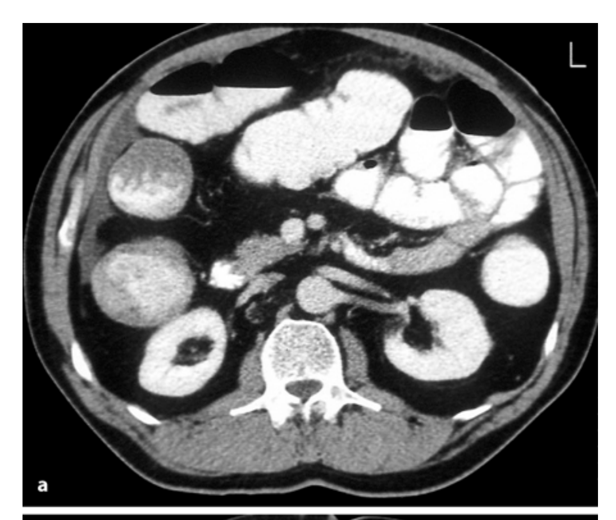
Klinische Symptomatik

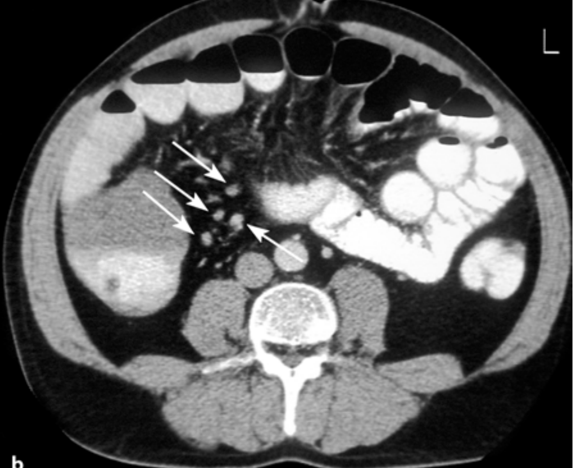
Die Symptomatologie ist weit gefächert. Insbesondere für Ovarialkarzinome gilt, dass bei Erstdiagnose bereits eine Peritonealkarzinose bestehen kann und lediglich eine abdominelle Umfangsvermehrung, evtl. ohne Allgemeinsymptomatik, bemerkt wurde. Häufig ist ein Primärtumor vorbekannt (z. B. ein Mammakarzinom), und die Patienten präsentieren sich mit paradoxer Diarrhö oder Subileussymptomatik.

Radiologische Symptomatik

Klassische Zeichen einer Peritonealkarzinose sind multiple noduläre Tumoren des Peritoneums (oligo- oder multinodale Form) und meist Aszites (Abb. 10.15 a–d). Bei *gastrointestinalen Primärtumoren* finden sich zudem pathologisch vergrößerte lokoregionäre Lymphknoten. Eine Differenzierung von lokoregionären Lymphknotenmetastasen gegenüber peritonealen Absiedelungen sollte erfolgen. Häufig finden sich die größten konfluierten Tumormassen im großen Netz („omental cake", vgl. Abb. 10.15 c), das dann platten- oder brettartig verdickt und weichteildicht imponiert mit Enhancement nach Kontrastmittelinjektion bei aufgebrauchten Fettgewebeanteilen.

Die diffuse oder beetartige Form der Peritonealkarzinose geht mit einer zumeist hyperämischen Verdickung des Peritoneums und Aszites einher (Abb. 10.16 a–c). Umschriebene noduläre Verdickungen lassen sich computertomographisch verlässlich ab 5 mm Durchmesser darstellen (vgl. Abb. 10.15 a), in Abhängigkeit der Patientenkonstitution ist die Sonographie hierbei der CT überlegen.





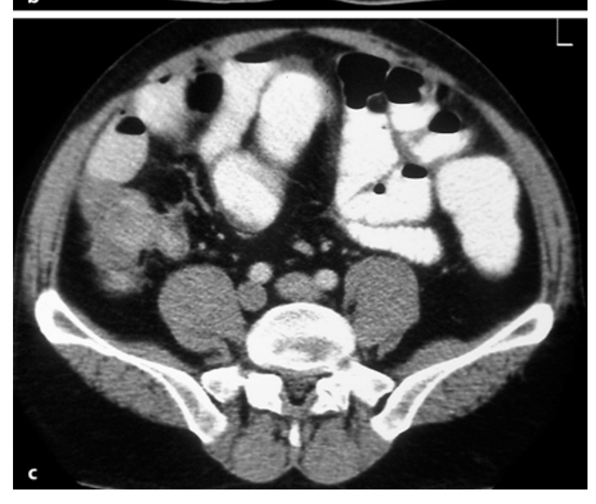


Abb. 10.16 a–c. Beetartige peritoneale Karzinose bei einem Patienten mit Ileussymptomatik. Die CT-Aufnahmen (s. vor allem **c**) zeigen einen großen Ileozökaltumor. Der Ileus ist nicht nur durch den großen Ileozökaltumor, sondern auch durch die peritoneale Karzinose bedingt, erkennbar an den ausgesprochenen Kaliberschwankungen des Dünndarms. Diffuse Fettgewebeverdichtung des Netzes (**a**). Die nodulären Strukturen medial des Zökums (**b**) entsprechen entweder dickkalibrigen (hyperämischen) Gefäßen oder Lymphknotenmetastasen. Die verschiedenen nodulären Verdickungen sind mit *Pfeilen* markiert

Abb. 10.17 a, b. Kalzifizierte Metastasen eines Ovarialkarzinoms. Die metastatischen Formationen reichen am Lig. hepatoduodenale und falciforme weit in die Leberpforte und sind auch in der Bursa omentalis nachzuweisen (*Pfeile*). Auf der Beckenaufnahme sind mit Kontrastmittel gefüllte Darmschlingen (*kleine Sterne*) schwer von den Kalzifikationen zu differenzieren. Eine Differenzierung lässt sich allerdings durch eine weite Fenstereinstellung erreichen (**a**)

Bei *Ovarialkarzinomen* bestehen häufig im rechten Oberbauch sub- und perihepatisch die meisten nodalen Absiedlungen. Dabei können der Leber aufsitzende Metastasen durch Impression und Infiltration hämatogene Lebermetastasen vortäuschen. Metastasen muzinöser Ovarialkarzinome können kalzifizieren (Abb. 10.17 a, b). Den Ovarien aufsitzende Abtropfmetastasen (Krukenberg-Tumoren) sind meist nicht von primären Ovarialtumoren zu unterscheiden.

Differenzialdiagose

Für die oligo- oder multinodale Form der Peritonealkarzinose ist die Diagnose meist eindeutig zu stellen. Multinodale Mesotheliome können ähnliche Bildcharakteristika aufweisen. Die seltene gutartige Leiomyomatosis peritonealis disseminata junger Frauen geht mit submesothelialen Tumoren einher, die eher zur Bauchdecke als zur Peritonealhöhle ausgerichtet sind. Eine Splenose lässt sich aufgrund des typischen Kontrastmittelenhancements erkennen, zudem fehlt Aszites ebenso wie auch bei der Sarkomatose.

Für die diffuse oder frühe Form der Peritonealkarzinose ohne umschriebene nodale Metastasen ist die Differenzialdiagnose breit und umfasst anderweitige entzündliche und nichtentzündliche Erkrankungen mit Aszites und peritonealer Verdickung. Sonographisch ist die metastatische peritoneale Verdickung oft irregulärer abgrenzbar. Die diffuse Form der Peritonealkarzinose ist radiologisch auch nicht gegenüber primären diffusen Malignomen der Peritonealhöhle zu unterscheiden.

10.3.2 Pseudomyxoma peritonei

Synonym: Gallertbauch.

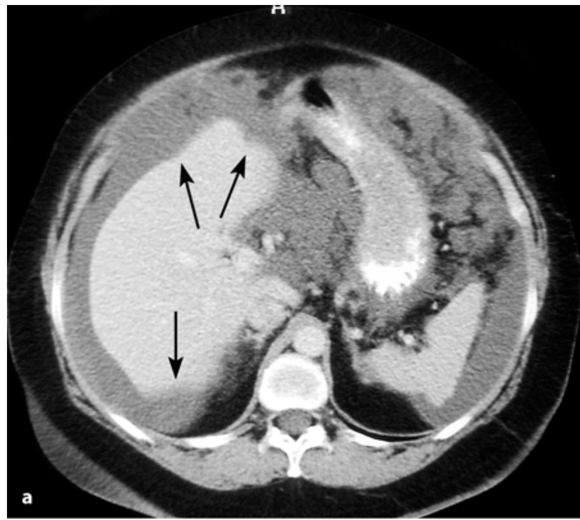
Definition Das Pseudomyxoma peritonei ist durch intraperitoneale Gallertmassen bei zumeist diffuser Aussaat schleimproduzierender Tumorzellen definiert.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Das Pseudomyxoma peritonei wird durch den peritonealen Befall zumeist niedrigmaligner muzinöser Adenokarzinome hervorgerufen. Die Primärtumoren sind überwiegend in der Appendix vermiformis oder im Ovar lokalisiert. Andere schleimproduzierende Karzinome des Gastrointestinaltrakts sind wesentlich seltener der Ausgangspunkt. Die Peritonealhöhle wird durch den nichtadäquat abbaubaren Schleim ausgefüllt, mit entsprechender Auftreibung des Abdomens. Auch benigne Adenome führen gelegentlich zu einem Pseudomyxoma.

Radiologische Symptomatik

Computertomographisch finden sich inhomogene hypodense Massen in der Peritonealhöhle, die die Darmlumina einengen und auch Eindellungen („scalopping“) der Leber- und Milzkonturen bewirken können (Abb. 10.18 a, b). Infiltrationen sind nicht selten. Eine Kontrastmittelaufnahme ist meist nur im Bereich verdickter Peritonealblätter nachzuweisen. Die Darmschlingen werden in Rückenlage nach dorsal verdrängt, sie schwimmen nicht wie bei serösem Aszites auf (vgl. Abb. 10.18 b, Abb. 10.19). Auch sonographisch können die Gallertmassen mit Aszites verwechselt werden. Freier Aszites findet sich oft nur wenig. Eine weitere Manifestationsform ist das Bild multipler Pseudozysten (vgl. Abb. 10.19). Seltener werden mehr lokalisierte Formen mit nur begrenzter intraperitonealer Ausdehnung beobachtet.



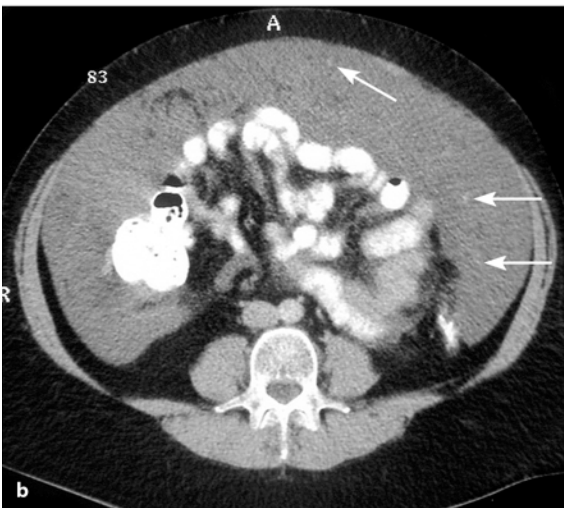


Abb. 10.18 a, b. Pseudomyxoma peritonei. **a** Die inhomogenen hypodensen Massen nehmen kaum Kontrastmittel auf, die Leber ist von außen pelottiert (*Pfeile*). **b** Die Darmschlingen sind nach dorsal verdrängt, sie schwimmen nicht wie bei serösem Aszites auf. Man beachte die kleinen Kalzifikationen in (*Pfeile*)

Differenzialdiagnose

Bereits die Bezeichnung verdeutlicht, dass echte myxoide Tumoren mit identischen klinischen und radiologischen Symptomen einhergehen können.

Eine Unterscheidung gegenüber fortgeschrittenen Mesotheliomen oder malignen Lymphomen des Darms und der Serosa ist in der Regel durch die fehlende Kontrastmittelaufnahme möglich. Ähnliche Bilder können auch bei infektiöser Peritonitis und eiweißreichem Aszites oder Peritonealkarzinose bestehen. Bei überwiegend pseudozystischem Aspekt sind differenzialdiagnostisch metastasierte zystische Ovarialkarzinome zu erwägen.

Abb. 10.19. Pseudomyxoma peritonei in pseudozystischer Form. Ohne die septenartigen Strukturen könnte man die große hypodense Masse im Bauch auch für einen Aszites halten, obwohl in diesem Falle die Darmschlingen auf dem Aszites „schwimmen" müssten

10.3.3 Malignes Lymphom

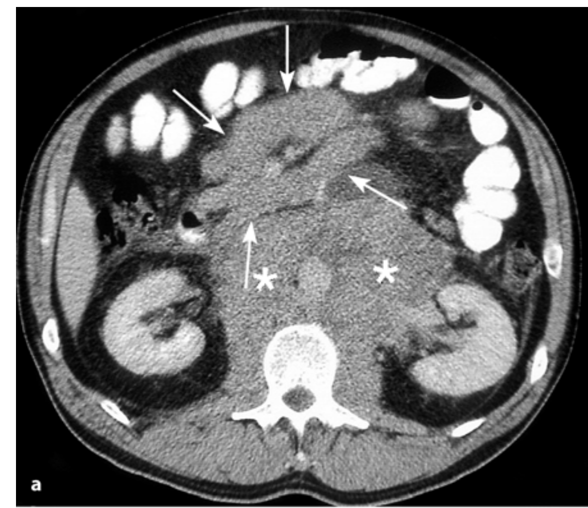
Definition Das maligne Lymphom ist eine vom lymphatischen Gewebe ausgehende Neoplasie.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Intraperitoneale, d. h. überwiegend mesenteriale Lymphknoten können allein oder in Kombination mit anderen Lymphknotenstationen und Organen, wie auch das Peritoneum selbst, durch maligne Lymphome betroffen sein. Intraperitoneale Manifestationen kommen beim Non-Hodgkin-Lymphom häufiger als beim Morbus Hodgkin vor.

Radiologische Symptomatik

Es bestehen noduläre oder nodale Tumoren im Mesenterium oder anderen ligamentären Peritonealstrukturen, die auch zu irregulären Massen konfluieren können. Werden in der axialen CT-Aufnahme die A. mesenterica-superior-Gefäße durch davor und dahinter liegende Tumoren eingeschlossen, spricht man vom „sandwich sign" (Abb. 10.20 a, b). Die Tumoren stellen sich in aller Regel sehr homogen dar. Computertomographisch ist eine meist uniforme Kontrastmittelaufnahme nachweisbar. Oft bestehen auch retroperitoneale Lymphknotenvergrößerungen. Bei Beteiligung des Peritoneums imponiert dies diffus verdickt.



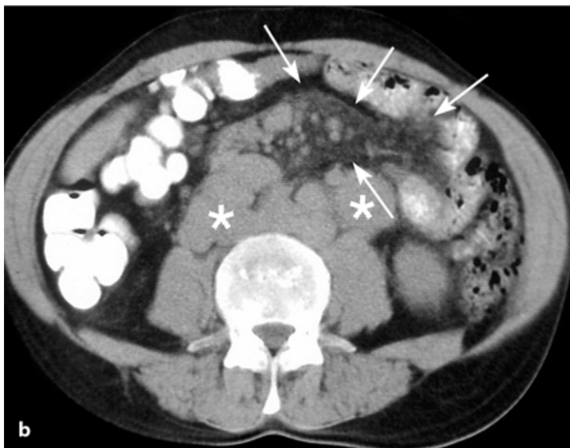


Abb. 10.20 a, b. Beispiele für Non-Hodgkin-Lymphome. **a** Sandwich-Zeichen bei einem Patienten mit hochmalignem NHL. Ausgedehnte retroperitoneale Tumormassen (*Sterne*), denen von ventral mesenteriale Lymphompakete (*Pfeile*) aufsitzen. Letztere schließen Sandwich-artig die Bauchgefäße ein. Man beachte die relative Homogenität der Tumormassen trotz ihrer volumenmäßig grotesken Ausdehnung. **b** Ein anderer Patient mit Progression eines niedrigmalignen NHL 5 Jahre nach letzter Therapie. Man sieht eine diffuse Dichteanhebung (*Pfeile*) vor der Haupttumormasse im retroperitonealen Bereich (*Sterne*). Diese Dichteanhebung liegt im mesenterialen Fettgewebe und imponiert wie eine mesenteriale Pannikulitis

Differenzialdiagnose

Die Homogenität und Multiplizität spricht für ein malignes Lymphom und gegen anderweitige maligne Tumoren. Gegenüber benignen Lymphadenopathien erfolgt die Differenzierung anhand der Größe, der Form und der Anzahl der Tumoren. Während längliche Formationen für Benignität sprechen, ist eine rundliche Form und ein Durchmesser ab 1 cm zumal bei multiplen Tumoren ein Indiz für Malignität. Die Differenzierung ist allerdings unsicher. Bei immuninkompetenten Individuen, z. B. bei chronischer Hepatitis oder Aids, können auch deutlich größere Lymphknoten entzündlich bedingt sein.

Kürzlich wurde durch Hardy (2003) erstmals ein „sandwich sign" bei PTLD („posttransplantation lymphoproliferativ disorder") beschrieben, einer durch das Epstein-Barr-Virus induzierten B-Zell-Lymphoproliferation mit Adenopathie. Bei alleiniger peritonealer Manifestation ist die Differenzierung gegenüber einem primären Lymphom des Darms oder einem diffusen Mesotheliom im Allgemeinen nicht möglich.

10.3.4 Malignes Mesotheliom

Definition Das maligne Mesotheliom ist ein primärer maligner Tumor des Mesothels.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Bei diesem Tumor handelt es sich um den klassischen bzw. originären Tumor des Peritoneums. Peritoneal ist er wesentlich seltener als pleural, tritt aber ebenso wie dieser zumeist im Zusammenhang mit einer Asbestexposition auf. Neumann et al (2001) berichten in einer Arbeit des Deutschen Mesotheliomregister aus den Jahren 1987–1999 über 1605 Patienten, von denen 94,5% männlich waren. 96,4% der Tumoren gingen von der Pleura, nur 3,3% vom Peritoneum aus. Im fortgeschrittenen Tumorstadium bestehen nicht selten sowohl pleurale als auch peritoneale Manifestationen. Der Tumor wird zumeist in der 6. und 7. Lebensdekade diagnostiziert. Makroskopisch findet sich ein oligo- oder multifokales bzw. ein diffuses oder beetartiges Verteilungsmuster. Die 3 häufigsten histologischen Typen sind das epitheloidzellige und das biphasische vor dem sarkomatösen Mesotheliom.

Radiologische Symptomatik

Bei der oligonodalen Manifestation finden sich Tumoren vor allem des Beckenperitoneums sowie im Omentum majus. Die Tumoren können je nach histologischem Subtyp solide und inhomogen oder auch multizystisch imponieren (Abb. 10.21). Sie sind bei Diagnosestellung in der Regel bereits groß. Bei diffuser Manifestation besteht eine manschettenartige relativ gleichförmige Verdickung des Peritoneums bis zu mehreren Zentimetern (Abb. 10.22). Häufig bestehen neben Kompressionen auch Infiltrationen von Darmschlingen. Das Duodenum bleibt hiervon zumeist ausgespart, während die ebenfalls retroperitoneal gelegenen Kolonabschnitte Verdickungen auch dorsaler Wandanteile aufweisen. Lymphknoten- oder Lebermetastasen finden sich nur jeweils in etwa 10% der Fälle. Aszites besteht meistens, nicht selten allerdings nur in geringer Menge.

Abb. 10.21. Malignes Mesotheliom mit polyzystischem CT-Aspekt mit Tumorknoten im kleinen Becken und begleitendem Aszites

Abb. 10.22. Malignes Mesotheliom mit diffuser Manifestation. Manschettenartige Verdickung des Peritoneums ubiquitär. Nur wenig Aszites

Differenzialdiagnose

Die oligonodale Form des malignen Mesothelioms ist gegenüber einer oligonodalen Peritonealkarzinose recht zuverlässig abzugrenzen, da letztere meist homogenere, wenngleich auch zentral hypodense Tumorknoten oft von kleinerem Einzeldurchmesser aufweist. Die Differenzierung von anderen primären Tumoren des Peritoneums ist schwierig. Zu diesen zählen neben extrem seltenen primären Karzinomen auch klein- und rundzellige Tumoren unterschiedlicher Differenzierung, die ganz überwiegend im Kindes-, Jugend- und frühen Erwachsenenalter diagnostiziert werden und radiologisch mit Infiltrationszeichen, Inhomogenität, Einblutungen oder Nekrosen aggressiv imponieren und an Metastasen primitiver neuroektodermaler Tumoren oder von Rhabdomyosarkomen erinnern. Die bestehende Inhomogenität unterscheidet maligne Mesotheliome zumeist von malignen Lymphomen.

Die diffuse Form bietet bildmorphologisch keine Differenzierungskriterien gegenüber peritonealen malignen Lymphomen und weist auch Überschneidungen mit Lymphomen des Darms auf. Die diffuse Peritonealkarzinose kann ähnlich imponieren, unterscheidet sich häufig aber durch ungleichmäßigere Peritonealverdickungen. Sehr selten diagnostizierte unilokale maligne Mesotheliome sind radiologisch nicht von gutartigen fibrösen Tumoren des Peritoneums zu unterscheiden. Benigne zystische Mesotheliome (auch „peritoneale Einschlusszysten") präsentieren sich häufig typisch (vgl. Abb. 10.24 a, b). Die Diagnosesicherung erfolgt ausschließlich auf histologischem Weg.

10.3.5 Mesenteriale und omentale Zysten

Definition Unter mesenterialen und omentalen Zysten versteht man Hamartome mit epithelialer Auskleidung und flüssigem Inhalt.

Pathologisch-anatomische, ätiologische und klinische Grundlagen

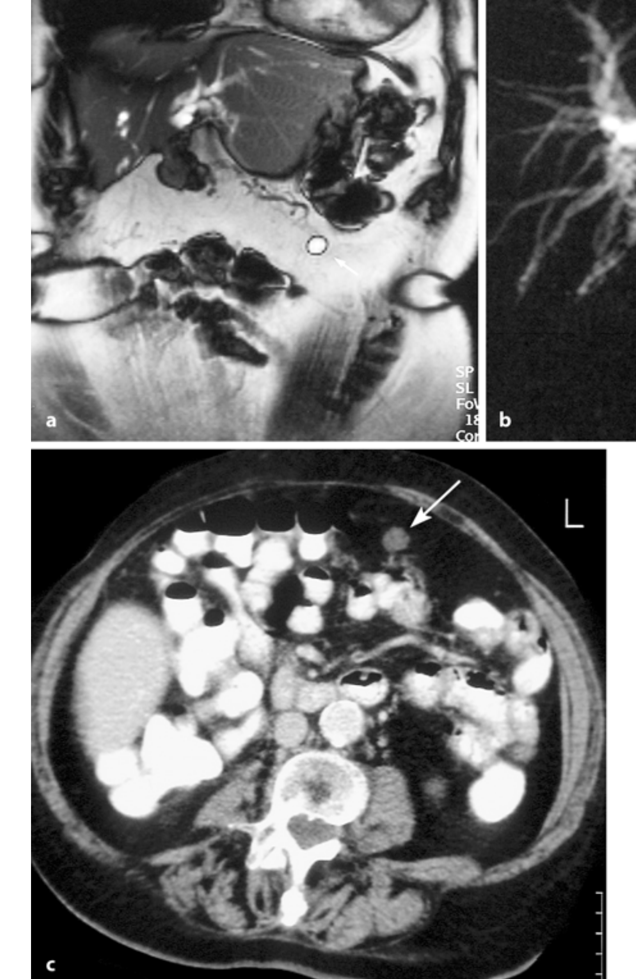
Intraperitoneale Zysten sind zumeist im Mesenterium lokalisiert, selten groß, in diesem Fall mit mehreren Kammern und durch Masseneffekt symptomatisch. Wesentlich häufiger sind kleinere zystische Tumoren, die asymptomatisch sind und zufällig detektiert werden. In aller Regel sind sie unilokulär und stellen einen Befund ohne Krankheitswert dar, weshalb oftmals eine histologische Klärung unterbleibt.

Radiologische Symptomatik

Charakteristisch ist ein rundlicher Tumor mit dünner weichteildichter Wand, wässerigem Inhalt und normalem angrenzenden Fettgewebe (Abb. 10.23 a–c). Der Inhalt kann auch chylös sein. Mitunter gibt es Phasen mit Spiegelbildung (wässrig/fettig) und gelegentlich Kalzifikationen der Wand.

Differenzialdiagnose

Eine radiologische Differenzierung zystischer Hamartome gegenüber reizlosen Pseudozysten durch liquifizierte Hämatome oder vormals entzündliche Prozesse ist nicht möglich. Die Mehrzahl zufällig entdeckter kleiner zystoider Tumoren dürfte solchen Pseudozysten entsprechen. Auch unizystische Formen von Lymphangiomen können radiologisch nicht von zystischen Hamartomen unterschieden werden. Klinisch wichtig ist die Abgrenzung gegenüber Abszessen, die in der Regel einen dickeren Randsaum



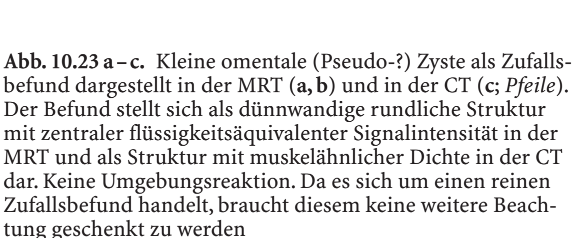


Abb. 10.23 a–c. Kleine omentale (Pseudo-?) Zyste als Zufallsbefund dargestellt in der MRT (**a, b**) und in der CT (**c**; *Pfeile*). Der Befund stellt sich als dünnwandige rundliche Struktur mit zentraler flüssigkeitsäquivalenter Signalintensität in der MRT und als Struktur mit muskelähnlicher Dichte in der CT dar. Keine Umgebungsreaktion. Da es sich um einen reinen Zufallsbefund handelt, braucht diesem keine weitere Beachtung geschenkt zu werden

mit deutlicher Kontrastmittelaufnahme aufweisen (vgl. Abb. 10.6, Abb. 10.8 a, b). Letzteres trifft auch für pankreatitisch induzierte Pseudozysten und enterale Duplikationszysten zu. Diese Entitäten sind häufig klinisch symptomatisch.

Peritoneale Einschlusszysten (auch „benigne zystische Mesotheliome") liegen nicht intramesenterial, treten in der Regel multifokal nach Operationen der Ovarien oder anderweitigen Laparotomien auf und sind in typischer Lokalisation im Becken zu beobachten (Abb. 10.24 a, b). Lymphozelen werden intraperitoneal im Gegensatz zum Retro- und Subperitonealraum nicht beobachtet. Mutmaßlich ist dies darauf zurückzuführen, dass die intramesenteriale Lymphe beispielsweise nach operativem Verschluss von Lymphangien transperitoneal abgeleitet wird. Zentral nekrotische oder eingeblutete Tumoren sind meist dickwandig und zudem irregulär konfiguriert. Anderweitige zystische Tumoren wie das Dermoid oder die Echinokokkuszyste sind meist durch ihre charakteristischen Binnenstrukturen durch CT oder MRT zu identifizieren. Kalzifikationen können die sonographische Beurteilbarkeit erschweren. Multizystische Strukturen sprechen im Kindesalter am ehesten für ein Lymphangiom, im fortgeschrittenen Erwachsenenalter für ein metastasiertes zystisches Ovarialkarzinom oder zystisches Mesotheliom. Insbesondere im rechten Unterbauch muss differenzialdiagnostisch eine Mukozele der Appendix vermiformis, im Bereich des Lig. hepatoduodenale eine Choledochozele ausgeschlossen werden.

Merke ! Die Annahme einer Mesenterial- oder Omentumzyste bzw. Pseudozyste ohne Krankheitswert ist nur dann gerechtfertigt, wenn differenzialdiagnostisch anderweitige zystische Er-

Abb. 10.24 a, b. Peritoneale Einschlusszysten. Diagnostische Kriterien sind: typische Lokalisation im Becken, Multilokularität, dünne Wand, Einschluss des rechten Ovars (*kleiner Stern*), Vorgeschichte mit mehrfachen Bauchoperationen bei Morbus Crohn

krankungen ausgeschlossen sind. Insbesondere ist abzuklären, ob ein („unreifer“) Abszess oder Empyem mit nur dünnem Randsaum vorliegt und eine sofortige Therapie erforderlich ist. Zur Abklärungsdiagnostik gehört neben einer genauen Wertung der klinischen Symptomatik einschließlich etwaiger Laborkontrollen, dass die gesamte Peritonealhöhle geeignet dargestellt wird und anderweitige pathologische Veränderungen ausgeschlossen werden. Für die CT bedeutet dies, eine dünne Schichttechnik (bis maximal 5 mm) nach peroraler und ggf. auch rektaler Kontrastmittelapplikation zu verwenden. Gegebenenfalls müssen auch mehrere Modalitäten eingesetzt werden. Im Einzelfall ist zu entscheiden, ob eine histologische Klärung erforderlich ist, oder ob eine Verlaufsbeobachtung zunächst genügt.

10.3.6 Liposarkom

Definition Unter einem Liposarkom versteht man einen malignen Geschwulstprozess des Fettgewebes.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Liposarkome sind intraperitoneal wesentlich seltener als retroperitoneal. Da sie spät Symptome verursachen, sind sie bei Diagnosestellung zumeist sehr groß. Nicht selten wird bei verdrängendem Wachstum primär retroperitonealer Tumoren eine peritoneale Lage vorgetäuscht. Bei infiltrierendem Wachstum sind häufig beide Kompartimente betroffen. Liposarkome weisen unterschiedliche histologische Differenzierungen auf. Hochdifferenzierte, myxoide, rundzellige (myxoid mit hyperzellulärer Komponente), pleomorphe oder entdifferenzierte Liposarkome werden unterschieden.

Radiologische Symptomatik

Leitsymptom ist neben der Raumforderung eine Fettgewebekomponente des Tumors. Hochdifferenzierte Liposarkome unterscheiden sich lediglich durch ihren raumfordernden Charakter, nicht allerdings durch die tumoreigene Bildmorphologie, von normalem Fettgewebe (Abb. 10.25). Sie sind radiologisch nicht von gutartigen Lipomen zu differenzieren. In dem sich normal darstellenden Fettge-

Abb. 10.25. Hochdifferenziertes Liposarkom. Die ausgedehnten fettigen Formationen im Bauch sind raumfordernd und liegen zumindest ganz überwiegend retroperitoneal. Die intraperitonealen Strukturen werden ohne erkennbare Infiltration relativ harmonisch verlagert. Dieser Befund lässt eine Abgrenzung von einer alleinigen Vermehrung des Fettgewebes im Sinne einer Adipositas zu. Eine Abgrenzung von einem Lipom ist bildmorphologisch nicht möglich

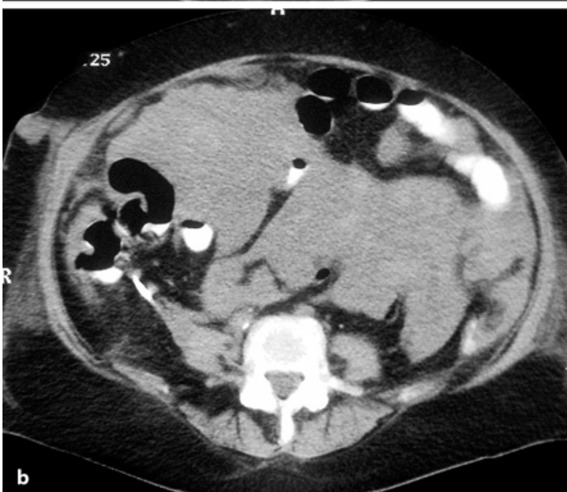


Abb. 10.26 a–c. Myxoides Liposarkom. Diese Diagnose ist nur histologisch zu stellen, denn die großen Tumormassen weisen keine Fettwerte auf. In ihrer Dichte liegen sie allerdings unter der Dichte der Muskulatur, was gewisse Hinweise auf ihre myxomatöse Formation gibt

webe sind physiologisch anmutende Gefäßstrukturen eingebettet. Bei Liposarkomen niedrigerer Differenzierung finden sich neben Fettgewebeanteilen weichteildichte, kalzifizierte oder auch flüssige Areale durch anderweitige Tumorkomponenten, desmoplastische Reaktionen, Einblutungen und Nekrosen. Neben dem zumeist im Vordergrund stehenden verdrängendem Aspekt finden sich häufig Infiltrationen von Nachbarstrukturen. Nicht selten sind die histologischen Fettgewebeanteile allerdings radiologisch nicht erkennbar (Abb. 10.26 a–c).

Differenzialdiagnose
Für das hochdifferenzierte Liposarkom stellt neben dem Lipom die sklerosierende Mesenteritis eine Differenzialdiagnose dar, die aber aufgrund ihres typischen CT-Aspektes zumeist auszuschließen ist (s. S. 742).

Für weniger differenzierte Liposarkome ist die Differenzialdiagnose breiter. Sie betrifft insbesondere Fibrosarkome. Eine Differenzierung ist in der Regel nicht möglich. Auch die aggressive Fibromatose ist häufig nicht verlässlich zu unterscheiden.

10.3.7 Leiomyosarkom

Definition Das Leiomyosarkom ist ein maligner spindelzelliger Tumor, der histologisch Differenzierungsmerkmale von glatten Muskelzellen aufweist.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen

Das Leiomyosarkom manifestiert sich intraperitoneal zumeist im Magen-Darm-Trakt. Primäre Lokalisationen in den Mesenterien oder anderen Peritonealduplikaturen kommen vor. Die Peritonealhöhle ist nach der Leber die zweithäufigste Lokalisation von Metastasen gastrointestinaler Leiomyosarkome. Nicht selten finden sich dann multiple Metastasen im Sinne einer peritonealen Sarkomatose, die dann praktisch immer oligonodal und nicht disseminiert ist.

Radiologische Symptomatik

Leiomyosarkome bleiben, wie die meisten peritonealen Tumoren, lange Zeit asymptomatisch und sind bei Diagnosestellung deshalb zumeist 5 cm oder größer (Abb. 10.27 a, b). Sie weisen bildmorphologisch oft einen definierten Rand auf, erscheinen inhomogen mit inhomogener Kontrastmittelaufnahme. Oft finden sich zentral liquide (nekrotische oder eingeblutete) Areale. Kalzifikationen können bestehen. Kleinere Tumoren imponieren häufig relativ homo-

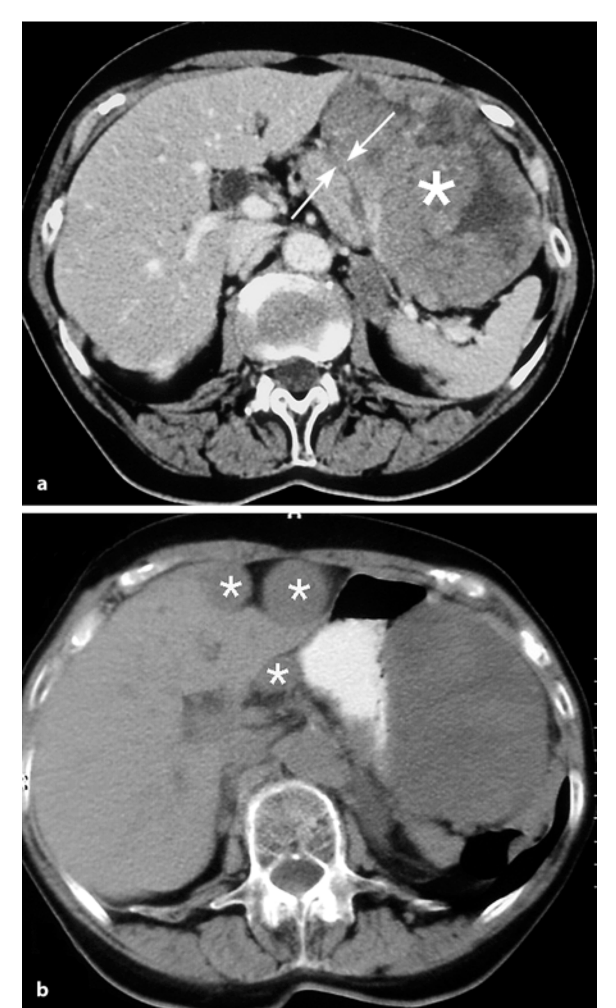


Abb. 10.27 a, b. Typisches Leiomyosarkom. **a** Großer inhomogener Oberbauchtumor links (*Stern*) mit fehlender Abgrenzung zur großkurvaturseitigen Wand des komprimierten Magens (*Pfeile*). Sonst weist der Tumor eine definierte Grenze auf. Die zentral hypodensen Areale repräsentieren Einblutungen oder Nekrosen. Beachte: keine Metastasen, kein Aszites. Inzidentalom der linken Nebenniere. **b** Der gleiche Patient 8 Monate nach inkompletter Resektion mit Progression des Resttumors und multiplen Metastasen im Sinne einer peritonealen Sarkomatose. Weiterhin kein Aszites. Die Metastasen erscheinen bei geringerer Größe in der CT nativ relativ homogen (*Sterne*)

Abb. 10.28. **a** Peritoneale Sarkomatose nach Operation eines gastrointestinalen Leiomyosarkoms mit multiplen Tumoren im linken Unterbauch (*Sterne*). Kein Aszites. **b** Nach Resektion der gleiche Patient mit neuerlicher Tumormanifestation (*Sterne*), jetzt auch parazökal (*Pfeile*) und mit Lebermetastasen (nicht gezeigt) 22 Monate später

gen (Abb. 10.28 a, b). Die MRT kann bezüglich der Darstellung etwaiger Inhomogenitäten der CT überlegen sein.

Differenzialdiagnose

Bildmorphologisch ist das Leiomyosarkom nicht verlässlich vom gutartigen Leiomyom zu unterscheiden. Größere Nekroseareale sprechen für ein schnelleres Wachstum und machen einen malignen Tumor wahrscheinlicher. Nahezu identische Bildcharakteristika weisen insbesondere andere spindelzellige Tumoren auf. Darunter fallen gastrointestinale Stromatumoren (GIST), das Schwannom u. a. Die spindelzelligen Tumoren besitzen oftmals einen stegartigen Bezug zu angrenzenden gastrointestinalen Wandstrukturen. Differenzialdiagnostisch können in diesen Fällen primär gastrointestinale Tumoren mit exophytischem Wachstum gegenüber primär peritonealen Tumoren favorisiert werden, da gleichartig nach intraluminal wachsende exophytische spindelzellige Tumoren (Leiomyosarkome) der Magendarmwand häufig sind. Im Bereich des proximalen Duodenums ist dann oft nicht verlässlich zwischen intraperitonealer (Pars I) oder retroperitonealer Lokalisation (Pars II) zu differenzieren.

Paraduodenal sind auch Ganglioneurome relativ häufig, diese zeichnen sich oft durch ein radiär anmutendes Verkalkungsmuster aus. Kleinzellige Tumoren wie peritoneale Metastasen von Rhabdomyosarkomen oder sehr seltene klein- und rundzellige primär peritoneale Tumoren betreffen ganz überwiegend junge Patienten und wachsen oft infiltrativ (Abb. 10.29 a–d).

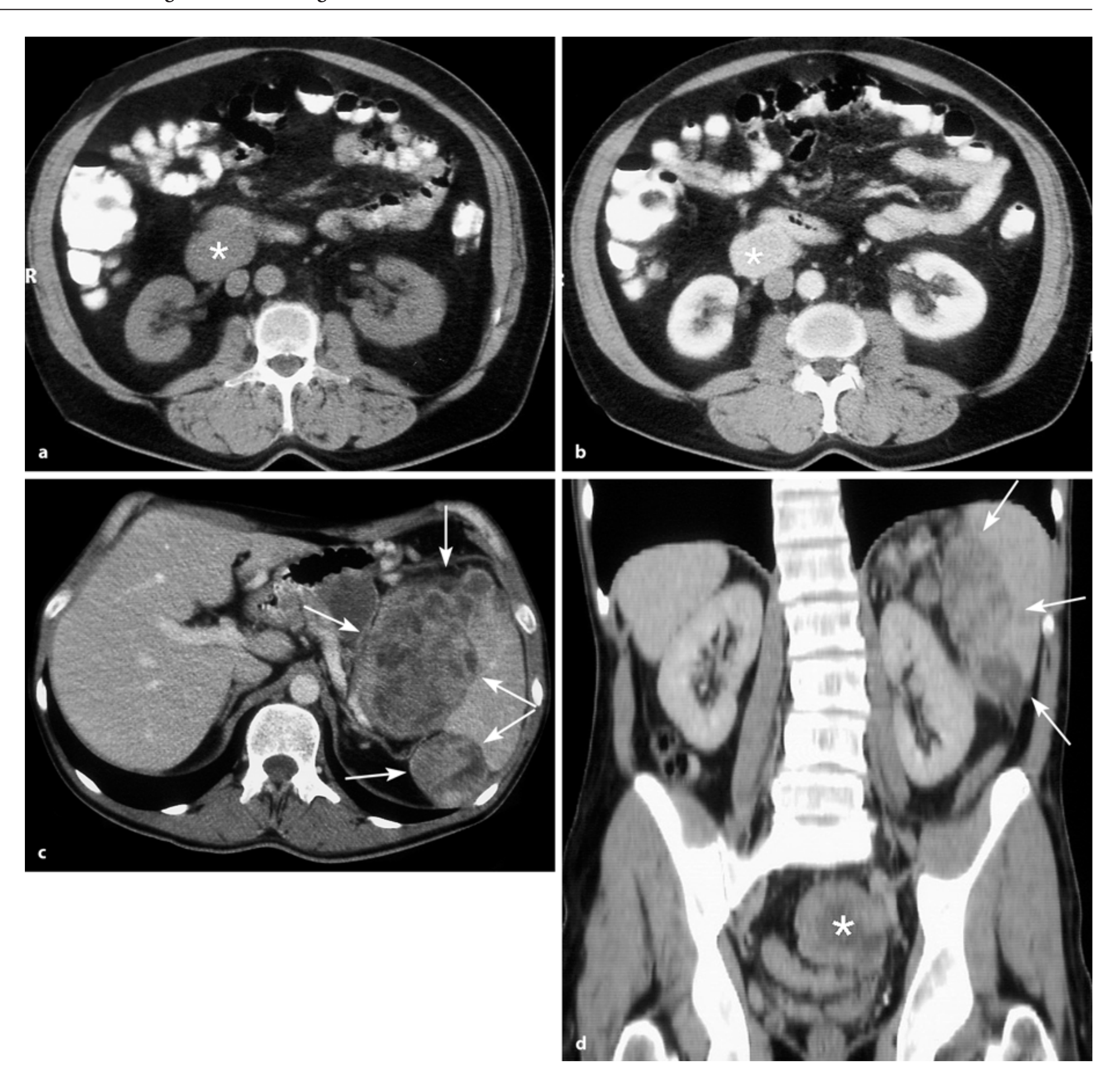


Abb. 10.29 a–d. Bildbeispiele zur Differenzialdiagnose des Leiomyosarkoms. **a, b** Die CT eines Patienten mit Erstdiagnose eines Prostatakarzinoms weist einen solitären retroperitonealen Tumor (*Stern*) mit stegförmigem Bezug zum Duodenum nach. Sowohl die Homogenität als auch die Unilokalität sprechen gegen die Annahme einer lymphogenen Metastase. Histologisch erwies sich der Tumor als spindelzellig mit Positivität für KIT (CD 117) als diagnostisches Kriterium für einen gastrointestinalen Stromatumor (GIST). **c** Kontrastverstärkter CT-Scan eines 32-jährigen Patienten mit inhomogenen Oberbauchtumoren (*Pfeile*), die partiell auch Hyperdensitäten im Sinne von Kalzifikationen oder frischen Einblutungen aufweisen. **d** Die koronare CT-Rekonstruktion dokumentiert neben einer weiteren Tumormanifestation im kleinen Becken (*Stern*) deutlicher die Infiltration der Milz (*Pfeile*) als weiteres untypisches Charakteristikum für ein Leimyosarkom. Histologisch fand sich ein klein- und rundzelliger Tumor des Peritoneums, hier mit Differenzierung eines Ewing-Sarkoms

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie

Primär unklare Tumoren wie das Leiomyosarkom sollten in der CT vor der kontrastmittelgestützten Serie stets auch nativ dargestellt werden, um etwaige Verkalkungen nicht zu maskieren. Eine Gefäßdarstellung (mittels Farbdoppler, CT- oder MR-Angiographie) ist empfehlenswert, da sie Informationen über die Operabilität, Organzugehörigkeit oder die Differenzialdiagnose insbesondere zu malignen Lymphomen verspricht.

Merke ! Verlässliche Kriterien einer Unterscheidung zwischen spindelzelligen und anderen primären intraperitonealen Tumoren bestehen nicht. Der typische Aspekt, insbesondere bei exophytischem Wachstum, mit Dichteinhomoge-

nität und die Unilokalität lässt aber eine radiologische Differenzierung der spindelzelligen Tumoren von Lymphomen zu. Während maligne Lymphome möglichst minimal-invasiv histologisch gesichert werden sollten, sind andere Tumoren wie das Leiomyosarkom in der Regel einer primären Resektion zuzuführen.

10.3.8 Aggressive Fibromatose

Synonym: Desmoid.

Definition Die aggressive Fibromatose ist ein Geschwulstprozess, der histologisch eine niedrige Mitoserate und eine spindelförmige myofibroblastische Differenzierung aufweist.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen, klinische Symptomatik

Die abdominelle aggressive Fibromatose tritt häufiger bei Frauen als bei Männern auf, während bei sonstiger extraabdomineller Manifestation Männer häufiger betroffen sind. Eine genetische Disposition manifestiert sich durch das relativ häufige Vorkommen bei Patienten mit familiärer Polyposis coli bzw. einem Gardner-Syndrom in 3 bis zu 27 % der Fälle. Es finden sich Hinweise einer hormonellen Modulation. Dafür spricht der große Anteil von Frauen während der Schwangerschaft oder im gebährfähigen Alter unter den betroffenen Patienten. Zudem wird bei spontanen Fällen über einen positiven Effekt einer Antiöstrogen-Therapie berichtet, und es werden Spontanremissionen bei Frauen in der Menopause beobachtet. Der Tumor tritt auch posttraumatisch auf.

Er wird als semimaligne eingestuft, da neben einem infiltrierenden Wachstum eine hohe Rate von lokalen Rezidiven nach chirurgischer Exzision besteht, insbesondere bei Patienten mit Gardner-Syndrom. Eine hämatogene oder lymphogene Metastasierung erfolgt nicht. Die Tumoren können isoliert intraperitoneal – dann überwiegend im Mesenterium und im Omentum majus – lokalisiert sein, ebenso in der Bauchdeckenmuskulatur. Bei infiltrierender Beteiligung dieser beiden Lokalisationen ist im Einzelfall der Ursprungsort nicht sicher zu benennen.

Radiologische Symptomatik

In frühen Phasen kann der Tumor in der CT eine diffuse streifige Verdichtung des peritonealen Fettgewebes ohne größere zusammenhängende Weichteilkomponenten hervorrufen. Später imponiert die aggressive Fibromatose als inhomogener, partiell Kontrastmittel aufnehmender und nur teilweise glatt begrenzter Tumor (Abb. 10.30 a–c). Meist bestehen

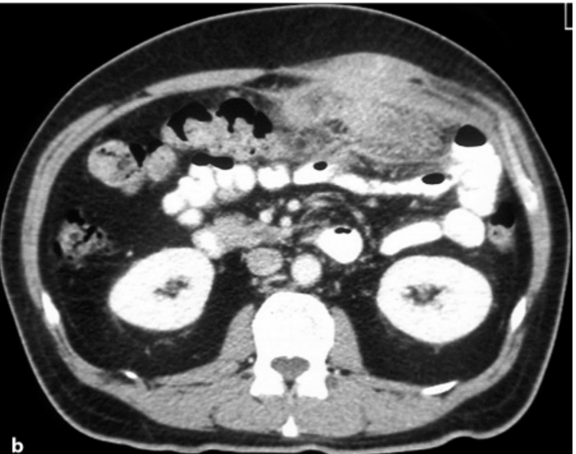


Abb. 10.30 a–c. Typischer Aspekt einer abdominellen aggressiven Fibromatose. Sowohl sonographisch (**a**, links paramedianer Längsschnitt) als auch in der CT (**b, c**) unilokulärer inhomogener Tumor mit transperitonealer Ausbreitung unter Beteiligung der Bauchdecke, des Omentum majus und des Mesenteriums. Neben Abschnitten mit glatter Begrenzung finden sich Anteile ohne definierten Rand, Darmwandstrukturen sind involviert. In **c** ein peripheres Areal (*Stern*) mit diffuser ödemartiger Dichteanhebung des Fettgewebes, wie es für früh dargestellte Tumoren als alleiniges CT-Symptom beschrieben wurde

Areale mit Zeichen der Infiltration und ohne definierbare Tumorgrenze. Darmwandinfiltrationen bis in die Submukosa mit entsprechenden radiologischen Zeichen kommen vor. Sehr charakteristisch ist die transperitoneale infiltrierende Ausbreitung bei unilokulären Tumoren. Computer- und magnetresonanztomographisch weisen die fibrösen Partien ein vermehrtes Kontrastmittelenhancement in der späten, interstitiellen Phase–etwa 5–10 min post injectionem – auf. Spontane Fälle gleichen in ihrer radiologischen Symptomatik den Gardner-assoziierten aggressiven Fibromatosen.

Differenzialdiagnose
Frühe aggressive Fibromatosen mit überwiegend diffuser Ausbreitung ohne wesentliche solide Komponente können schlecht von entzündlichen oder vaskulären Prozessen mit umschriebener diffuser Fettgewebeverdichtung unterschieden werden (vgl. Abb. 10.30 c). Das CT-Symptom der diffusen Dichteanhebung des intraperitonealen Fettgewebes wird im angloamerikanischen Sprachraum gern mit dem Terminus „misty mesentery“ (auf deutsch etwa „nebulöses Mesenterium“) belegt, eine Unterscheidung der Ursache (ödematös, entzündlich, blutig oder tumorös) wird damit nicht vorgenommen. Frühe aggressive Fibromatosen können diesen CT-Aspekt aufweisen. Solide imponierende Tumoren sind meist nicht verlässlich von multiplen anderen Tumoren zu unterscheiden, wenn keine transperitoneale Infiltration besteht. Bei infiltrierender Darmwandbeteiligung sind differenzialdiagnostisch akute oder chronisch-entzündliche Darmerkrankungen abzugrenzen. Bildmorphologisch gibt es in diesen Fällen auch eine Überschneidung mit der retraktilen Mesenteritis, bei der ebenfalls ein spätes Enhancement bestehen kann (s. S. 740 ff.).

Empfehlungen zur Untersuchungsstrategie
Wie alle unklaren Tumoren sollte auch die aggressive Fibromatose in CT und MRT im Hinblick auf die Kontrastmittelaffinität abgeklärt werden. Zusätzlich empfiehlt sich die Darstellung in der interstitiellen Phase etwa 5–10 min post injectionem, da die fibrösen Tumoranteile ein typisches spätes Enhancement aufweisen.

Merke ! Typische Zeichen der aggressiven Fibromatose sind die transperitoneale Infiltration sowie das zumindest partielle späte Enhancement in der interstitiellen Kontrastmittelphase.

10.3.9 Sklerosierende Mesenteritis

Synonyme: primäre oder idiopathische sklerosierende Mesenteritis, retraktile Mesenteritis, mesenteriale Pannikulitis, mesenteriale Lipogranulomatose, mesenteriale Lipodystrophie, fibrosierende Mesenteritis u. a.

Definition Die sklerosierende Mesenteritis ist ein tumorsimulierender steriler Entzündungsprozess des intraperitonealen Fettgewebes mit Fibrose.

Histologisch ist die Mesenteritis durch gleichzeitiges Bestehen einer Entzündung mit PAS-negativen Schaumzellen, von Nekrosen und Fibrosen in unterschiedlichen Anteilen charakterisiert. Histologisch gleichartige Mesenteritiden werden auch postoperativ beobachtet, diese genügen dann streng genommen nicht der Definition einer primären oder idiopathischen sklerosierenden Mesenteritis. Die Unterscheidung wird im jüngeren Schrifttum wechselnd eingehalten.

Pathologisch-anatomische und ätiologische Grundlagen
Die Erstbeschreibung der primären sklerosierenden Mesenteritis erfolgte durch Jura 1924. Die Genese ist bis heute unklar. Die klassische und häufigste Lokalisation der sklerosierenden Mesenteritis ist das (jejunale) Mesenterium, häufig unter Beteiligung der Mesenterialwurzel und nicht selten unter Mitbeteiligung des Retroperitoneums. Manifestationen in verschiedenen Lokalisationen des Mesokolon sind seltener, auch im Mesoappendix und im Lig. hepatoduodenale wurde die Mesenteritis beobachtet. Makroskopisch finden sich diffuse, oligonoduläre oder nodale Formen stets in einer Lokalisation.

Die Synonyme sind durch Beschreibungen der vorherrschenden Histologie entstanden.

Definition Von der mesenterialen Pannikulitis spricht man, wenn der Anteil der Fibrose weniger als 25 % beträgt. Ist der Fibroseanteil größer, wird der Terminus retraktile Mesenteritis gewählt.

Es ist bislang noch nicht beschrieben, dass eine primäre mesenteriale Pannikulitis in eine retraktile Mesenteritis oder umgekehrt übergegangen wäre.

Merke ! Neuerdings setzt sich ein Vorschlag durch, „sklerosierende Mesenteritis“ als den am besten passenden Oberbegriff zu wählen und die unterschiedlichen histologischen Bilder als Spielart der gleichen Erkrankung aufzufassen.

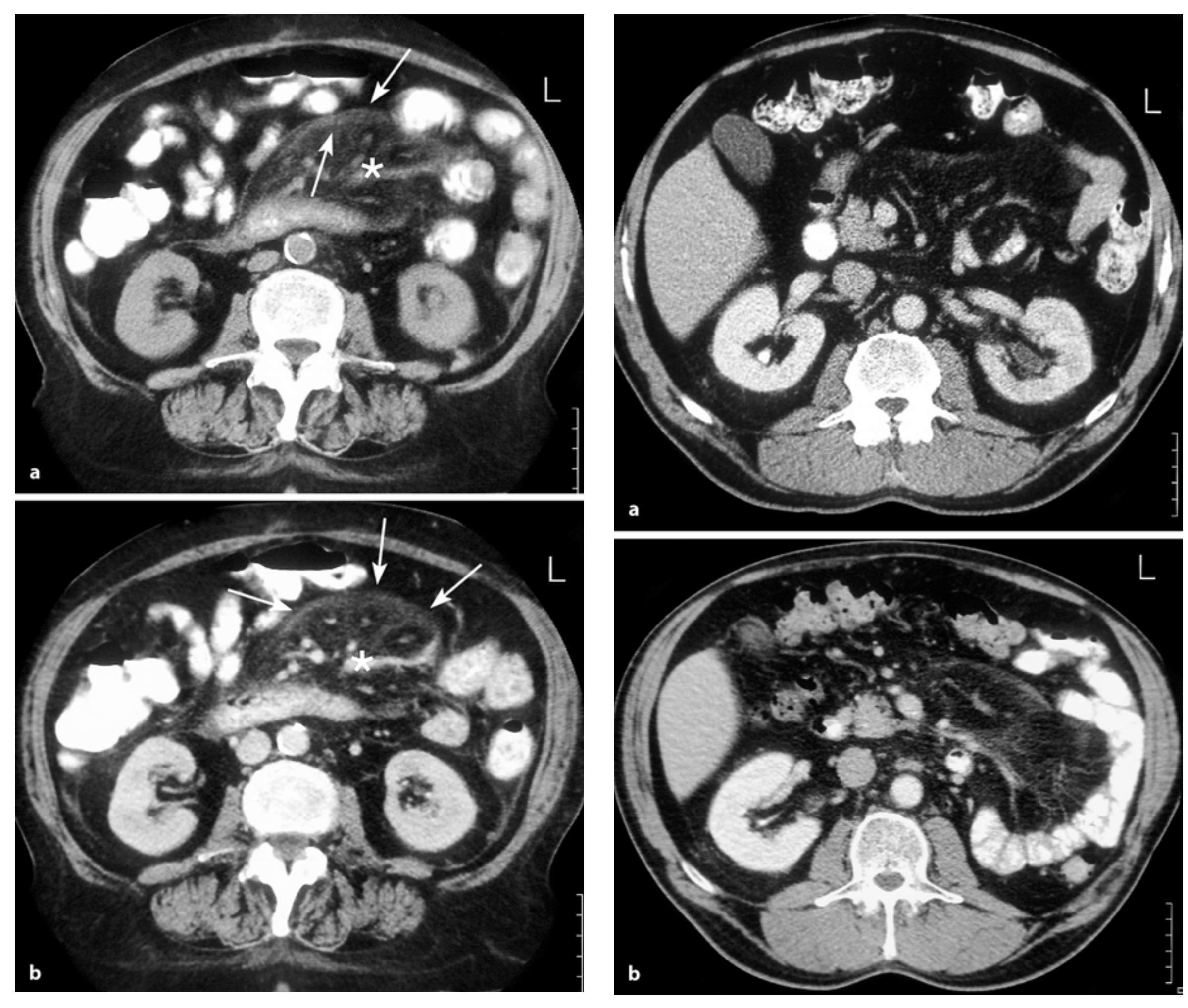


Abb. 10.31 a, b. Mesenteriale Pannikulitis. Zufallsbefund bei einer Patientin mit Glomerulonephritis. Charakteristische Zeichen sind die Lokalisation mit Auftreibung der Mesenterialwurzel, die diffuse Dichteanhebung des Fettgewebes (*Stern*) unter Aussparung ringförmiger Areale um die Gefäße und bandförmiger betonter Verdichtung der Mesenterialperipherie unter Ausbildung eines Pseudokapselaspekts (*Pfeile*). **a** Vor, **b** nach Kontrastmittelinjektion ohne eindeutiges Enhancement

Abb. 10.32 a, b. Verlaufsbeobachtung einer mesenterialen Pannikulitis. **a** Typische mesenteriale Verdichtungen in der CT eines Patienten mit bekanntem Urothelkarzinom präoperativ. **b** 5 Jahre nach Ureteronephrektomie links Restaging ohne Rezidivnachweis. Der weiterhin asymptomatische Mesenterialbefund weist keine eindeutige Änderung auf

Histologisch gibt es breite Überschneidungen mit der aggressiven Fibromatose. Die sklerosierende Mesenteritis ist nicht ganz selten. Kuhrmeier (1985) fand in 9 von 712 konsekutiven Autopsien (1,26%) entsprechende histologische Veränderungen, Daskalogiannaki et al. (2000) beobachteten in 7620 konsekutiven Abdomen-CT 49 Patienten (0,6%) mit CT-Kriterien einer mesenterialen Pannikulitis.

Klinische Symptomatik

Die *mesenteriale Pannikulitis* wird in aller Regel als Zufallsbefund beobachtet. Obwohl die *retraktile Mesenteritis* histologisch weniger akute und geringere Entzündungsaktivität aufweist, verhält sie sich im Vergleich zur Pannikulitis klinisch aggressiver. Die retraktile Mesenteritis geht meist mit erheblichen Abdominalschmerzen einher, die Anamnese ist oft lang. Febrile Temperaturen, Gewichtsverlust und auch Nachtschweiß werden beobachtet. Schleimige oder blutige Stuhlauflagerungen kommen vor. Männer sind häufiger als Frauen betroffen, auch bei Kindern wird die Mesenteritis beobachtet. Sie wird in Assoziation mit multiplen Erkrankungen beobachtet, darunter maligne Lymphome, die Pannikulitis der Subkutis und die retroperitoneale Fibrose.

Die zur Therapie vorgenommenen chirurgische Resektionen bleiben in aller Regel inkomplett. Zunehmend werden in Kasuistiken und kleinen Kohor-

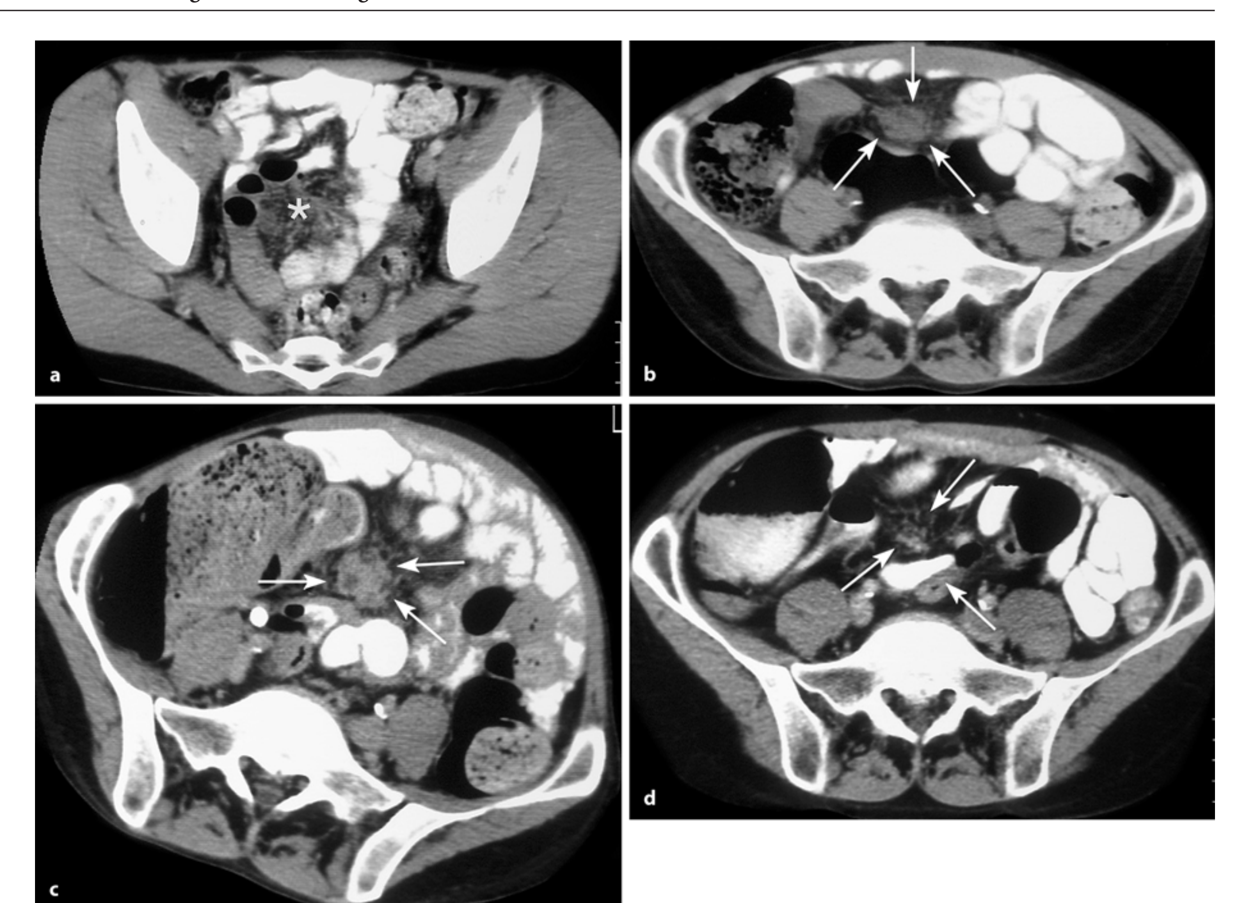


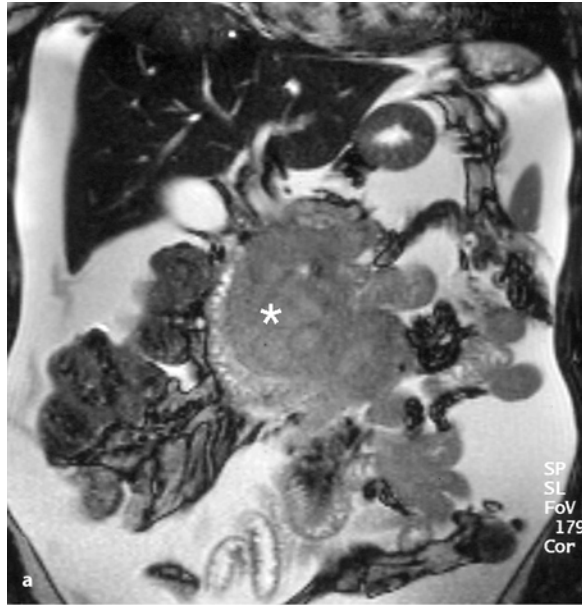
Abb. 10.33 a–d. Retraktile Mesenteritis. **a** 9 Jahre nach Erstdiagnose mit mehrfachen Laparotomien zeigt die CT eine inhomogene Verdichtung des distalen Mesenteriums mit Beteiligung der angrenzenden Darmwände (*Stern*) bei deutlichen Beschwerden trotz immunsuppressiver Therapie. **b** Weitere 7 Jahre später Reevaluation bei erneut zunehmenden Abdominalschmerzen. Nativ CT-Nachweis einer tumorförmigen Struktur in gleicher mesenterialer Lokalisation wie der Vorbefund, jetzt durch Peristaltik weiter kranial im Becken (*Pfeile*). **c** In der Spätphase nach Kontrastmittelinjektion (in Schräglage zur Verbesserung der Darstellung von Adhäsionen) inhomogenes Enhancement der tumorösen Formation (*Pfeile*). **d** Nach Intensivierung der Therapie weist die Kontrolluntersuchung ein weiteres Jahr später bei deutlich gebessertem Befinden eine Regression der mesenterialen Verdichtungen nach (*Pfeile*)

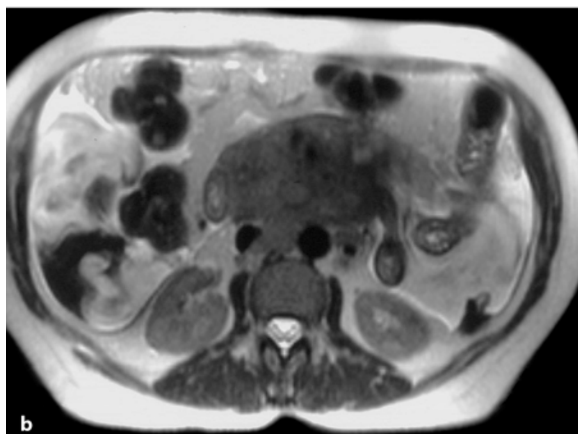
ten über Erfolge mit Immunsuppressiva berichtet, auch wir konnten dies in einigen Fällen beobachten. Kontrollierte Studien liegen allerdings bislang nicht vor.

Radiologische Symptomatik

Die *mesenteriale Pannikulitis* ist sonographisch im Allgemeinen schlecht abgrenzbar und in aller Regel nur von besonders geübten Untersuchern darzustellen. Sie zeigt sich computertomographisch durch eine diffuse Dichteanhebung des mesenterialen Fettgewebes, wobei typischerweise die den größeren Gefäßen direkt anliegenden Fettgewebeanteile manschettenartig oder im Querschnitt ringförmig im Sinne des „fat ring sign“ ausgespart bleiben (Abb. 10.31 a,b, Abb. 10.32 a, b). Peripher entlang des Peritonaeum viscerale besteht klassischerweise eine bandförmige Dichteanhebung auf meist um 30 HE von etwa 3–8 mm Breite mit dem Bild einer Pseudokapsel. Das Mesenterium imponiert insgesamt verdickt. Häufig finden sich einzelne „eingestreute“ weichteildichte Noduli bis 1 cm, selten bis 1,5 cm, gelegentlich auch paraaortal, die in der Regel reaktiv vergrößerten Lymphknoten, gelegentlich wohl auch „Fibroseinseln“, entsprechen.

Die *retraktile Mesenteritis* manifestiert sich weniger uniform durch teils strangförmige, teils tumorförmige heterogene weichteildichte mesenteriale Massen (Abb. 10.33 a–d, Abb. 10.34 a–c). Mitunter finden sich zentral rundliche Hypodensitäten mit dem CT-Aspekt von Pseudozysten. Diese Massen scheiden die gestreckt verlaufenden Gefäße ein, verengen sie (im Unterschied zur Pannikulitis) teilweise und weisen mitunter fingerförmige Ausläufer nach peripher bis an die Darmwand auf. Die Darmwand kann mesenterialseitig verdickt sein, das Faltenrelief





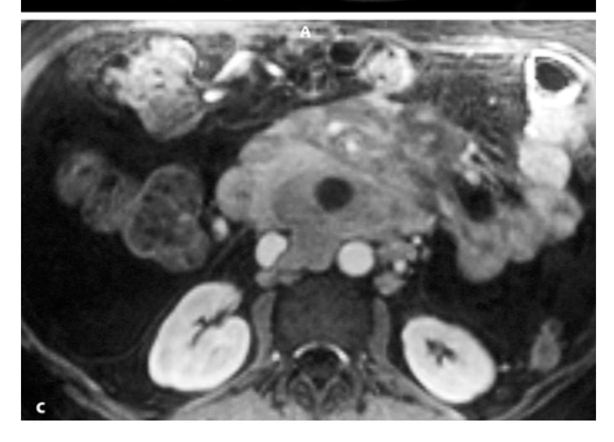


Abb. 10.34 a – c. Tumorsimulierende sklerosierende (retraktile) Mesenteritis der Mesenterialwurzel mit grober Aufweitung des duodenalen C in der MRT (*Stern*). Beachte die retroperitoneale interaortokavale und paraaortale Mitbeteiligung (**b**), die Einbeziehung multipler Dünndarmschlingen (**c**), die Einscheidung der gestreckten A.-mesenterica-superior-Gefäße und die Respektierung des Mesenterialrands. Gegen die Annahme eines malignen Lymphoms spricht die Inhomogenität. Der im vorliegenden Falle bestehende Aszites ist ungewöhnlich

vergröbert – dies ist häufig in Abhängigkeit der Topographie in koronaren MR-Aufnahmen oder CT-Rekonstruktionen deutlicher erkennbar. Die betroffene Darmschlinge ist nicht selten bogig verlagert oder verläuft disharmonisch abknickend und weist ein irreguläres, teils erweitertes starr imponierendes Lumen auf. Kontinuierlich kann das Retroperitoneum beteiligt sein. Aszites ist selten zu beobachten.

Differenzialdiagnose

Der CT-Aspekt der *mesenterialen Pannikulitis* ist hochcharakteristisch, eine Differenzierung gegenüber lipomatösen Tumoren ist in aller Regel durch das „fat-ring-sign“ und den typischen Pseudokapselaspekt möglich. Wie andere Autoren konnten auch wir einige asymptomatische Pannikulitiden im spontanen Verlauf über Jahre ohne CT-Änderung beobachten. Vergleichbare Befunde können bei Patienten mit therapierten mesenterialen malignen Lymphomen in kompletter Remission beobachtet werden. Dieser Umstand klärt sich durch die Anamnese (Abb. 10.31 a, b, Abb. 10.32 a, b, vgl. Abb. 10.20 b). In diesem Patientenkollektiv unterbleibt ebenfalls regelhaft eine histologische Abklärung des radiologischen Restbefundes.

Die Differenzialdiagnose der *retraktilen Mesenteritis* ist wesentlich umfassender. Bei Darmwandinfiltrationen sind neben akuten und chronischen entzündlichen Darmerkrankungen auch infiltrierende Darmkarzinome auszuschließen, z. B. durch Enteroklysma nach Sellink, letztendlich jedoch histologisch. Gegenüber einer aggressiven Fibromatose bestehen keine sicheren Differenzierungskriterien, wenngleich die Mesenteritis das angrenzende viszerale Peritoneum respektiert.

Auch die histologische Unterscheidung kann anspruchsvoll sein. Maligne Lymphome sind regelhaft homogener, aber auch hierzu gibt es Überschneidungen (Abb. 10.35 a–d). Die finger- oder sternförmigen Ausläufer sowie die Retraktionsphänomene können der Symptomatologie eines Karzinoid bzw. einer Karzinoidmetastase ähneln. Die zusätzlichen Befunde lassen eine Unterscheidung allerdings meistens zu.

Merke ! Die CT-Morphologie der *mesenterialen Pannikulitis* ist hochcharakteristisch. Insbesondere bei asymptomatischen Patienten ist eine histologische Sicherung nicht zwingend erforderlich und ein abwartendes Vorgehen anzustreben.

Die *retraktile Mesenteritis* ist histologisch zu sichern. Dabei sind minimal-invasive Verfahren bei bereits radiologisch bestehender Inoperabilität zu bevorzugen.

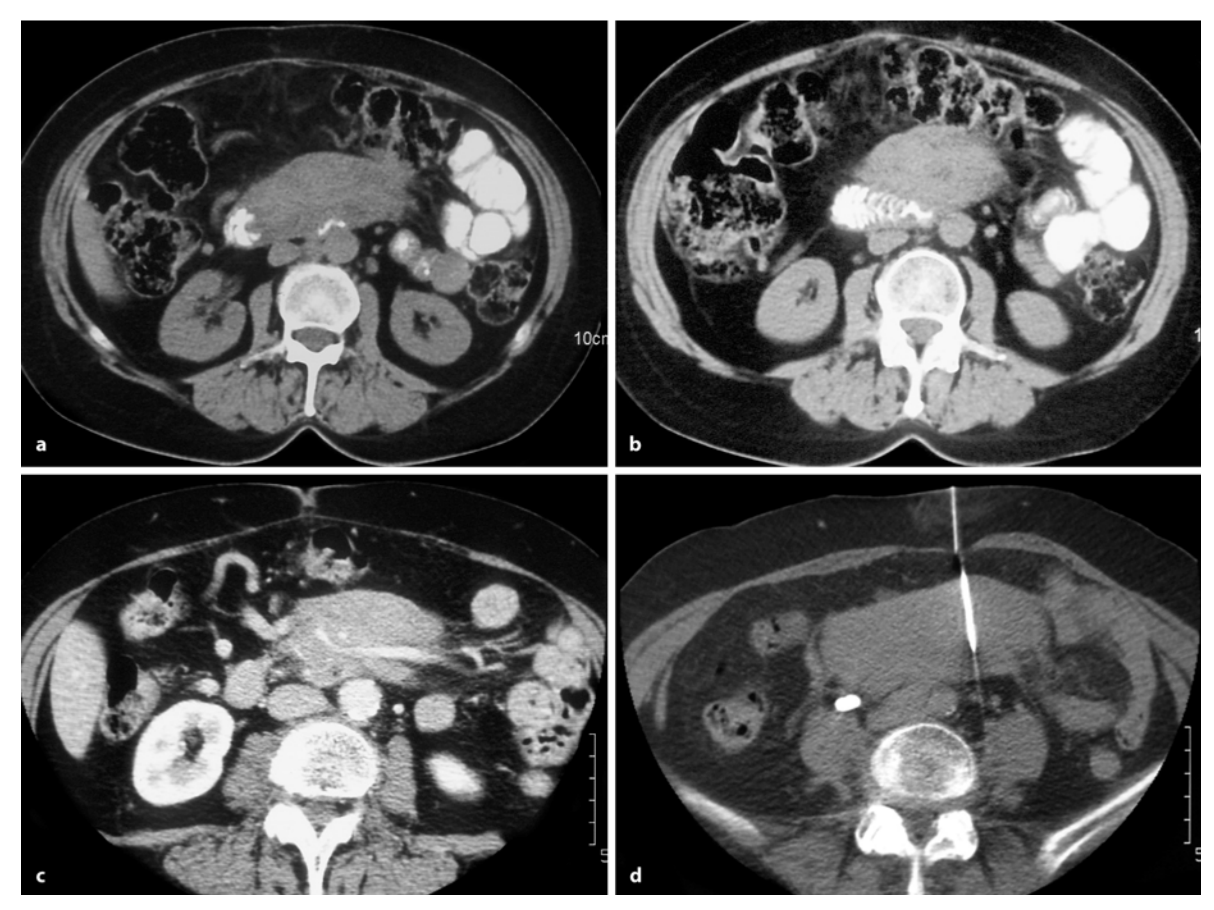


Abb. 10.35 a–d. Das maligne Lymphom als Differenzialdiagnose der retraktilen Mesenteritis. **a, b** CT-Aufnahmen der Patientin aus Abb. 10.34 a–c dokumentieren eine Regression der mesenterialen und retroperitonealen Weichgewebeformationen nach Einleitung einer immunsuppressiven Therapie. Inhomogenitäten sind auch nativ noch erkennbar, Aszites besteht nicht mehr. **c** Abbildung eines in der CT ähnlichen, relativ homogenen Mesenterialtumors ohne retroperitoneale Tumoren bei einer anderen Patientin. **d** Die entscheidende Biopsie wurde minimal-invasiv durchgeführt mit histologischer Sicherung eines malignen Lymphoms

Literatur

Adachi Y, Mori M, Enjoji M, Ueo H, Sugimachi K (1987) Mesenteric panniculitis of the colon. Review of the literature and report of two cases. Dis Colon Rectum 30: 962–966

Buetow PC, Levine MS, Buck JL, Pantongrag-Brown L, Emory TS (1997) Duodenal gangliocytic paraganglioma: CT, MR imaging, and US findings. Radiology 204: 745–747

Burkill GJ, Badran M, Al-Muderis O, Thomas JM, Judson IR, Fisher C, Moskovic EC (2003) Malignant gastrointestinal stromal tumor: distribution, imaging features, and pattern of metastatic spread. Radiology 226: 527–532

Casillas J, Sais GJ, Greve JL, Iparraguirre MC, Morillo G (1991) Imaging of intra- and extraabdominal desmoid tumors. Radiographics 11: 959–968

Chung CJ, Fordham L, Little S, Rayder S, Nimkin K, Kleinman PK, Watson C (1998) Intraperitoneal rhabdomyosarcoma in children: incidence and imaging characteristics on CT. AJR Am J Roentgenol 170: 1385–1387

Daskalogiannaki M, Voloudaki A, Prassopoulos P, Magkanas E, Stefanaki K, Apostolaki E, Gourtsoyiannis N (2000) CT evaluation of mesenteric panniculitis: prevalence and associated diseases. AJR Am J Roentgenol 174: 427–431

Emory TS, Monihan JM, Carr NJ, Sobin LH (1997) Sclerosing mesenteritis, mesenteric panniculitis and mesenteric lipodystrophy: a single entity? Am J Surg Pathol 21: 392–398

Fujiyoshi F, Ichinari N, Kajiya Y et al. (1997) Retractile mesenteritis: small-bowel radiography, CT, and MR imaging. AJR Am J Roentgenol 169: 791–793

Hardy SM (2003) The sandwich sign. Radiology 226: 651–652

Holzberger P, Türtscher M, Stoß F (2000) Retraktile Mesenteritis nach Resektion eines Meckelschen Divertikels. Dtsch Med Wochenschr 125: 182–185

Horton KM, Lawler LP, Fishman EK (2003) CT findings in sclerosing mesenteritis (panniculitis): spectrum of disease. Radiographics 23: 1561–1567

Isenberg J, Bollmann R, Keller HW (2001) Idiopathische sklerosierende Mesenteritis. Fallbeschreibung und Differentialdiagnosen eines seltenen Krankheitsbildes. Chirurg 72: 742–745

Kawashima A, Goldmann SM, Fishman EK, Kuhlman JE, Onitsuka H, Fukaya T, Masuda K (1994) CT of intraabdominal desmoid tumors: is the tumor different in patients with Gardner's disease? AJR Am J Roentgenol 162: 339–342

Kuhrmeier A (1985) Mesenteriale Lipodystrophie. Schweiz Med Wochenschr 115: 1218

Levy AD, Remotti HE, Thompson WM, Sobin SH, Miettinen M (2003) Gastrointestinal stromal tumors: radiologic features with pathologic correlation. Radiographics 23: 283–304
Low RN, Barone RM, Lacey C, Sigeti JS, Alzate GD, Sebrechts CP (1997) Peritoneal tumor: MR imaging with dilute oral barium and intravenous gadolinium-containing contrast-agents compared with unenhanced MR imaging and CT. Radiology 204: 513–520
Murakami R, Tajima H, Kobayashi Y et al. (1998) Mesenteric schwannoma. Eur Radiol 8: 277–279
Neumann V, Günthe S, Müller KM, Fischer M (2001) Malignant mesothelioma – German mesothelioma register 1987–1999. Int Arch Occup Environ Health 74: 383–395
Papadatos D, Taourel P, Bret PM (1996) CT of leiomyomatosis peritonealis disseminata mimicking peritoneal carcinomatosis. AJR Am J Roentgenol 167: 475–476
Remmele W, Müller-Lobeck H, Paulus W (1989) Primary mesenteritis, mesenteric fibrosis and mesenteric fibromatosis. Report of four cases, pathology, and classification. Pathol Res Pract 184: 77–85
Rueda O, Escribano J, Vicente JM, Garcia F, Villeta R (1998) Gastrointestinal autonomic nerve tumors (plexosarcomas). Is a radiological diagnosis possible? Eur Radiol 8: 458–460
Sabaté JM, Torrubia S, Maideu J, Franquet T, Monill JM, Pérez C (1999) Sclerosing mesenteritis: imaging findings in 17 patients. AJR Am J Roentgenol 172: 625–629
Sato M, Ishida H, Konno K et al. (2000) Mesenteric panniculitis: sonographic findings. Abdom Imaging 25: 142–145
Sheth S, Horton KM, Garland MR, Fishman EK (2003) Mesenteric neoplasms: CT appearances of primary and secondary tumors and differential diagnosis. Radiographics 23: 457–473
Szklaruk J, Tamm EP, Choi H, Varavithya V (2003) MR imaging of common and uncommon large pelvic masses. Radiographics 23: 403–424
Trautwein C, Hermann E, Rambow A, Löhr H, Klose P, Gabbert H, Poralla T (1990) Die retraktile Mesenteritis. Diagnostische und therapeutische Aspekte. Dtsch Med Wochenschr 115: 174–178
Walensky RP, Venbrux AC, Perscott CA, Ostermann FA (1996) Pseudomyxoma peritonei. AJR Am J Roentgenol 167: 471–474
Will CH, Nitsch J, Buschfort R (1993) Radiologische Befunde bei der mesenterialen Lipodystrophie. Rofo Fortschr Geb Rontgenstr Neuen Bildgeb Verfahr 158: 78–79

Sachverzeichnis

E

N

O

P